

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1969

No

THÈSE

1116

POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'Etat)

par

MAÏKOVSKY Oleg

Né à Mulhouse, le 1^{er} Décembre 1936.

Ancien Interne de la Région sanitaire de Lyon.

Présentée et soutenue publiquement le

**LES TROUBLES MUSCULAIRES
DES SCLÉRODERMIES.**

Président : Mr. S. de SEZE,
Professeur de Clinique rhumatologique

DUPUYTREN-COPY

9, Rue Dupuytren

Paris (6^e)

1969

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1969

N°

THÈSE

POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'Etat)

par

MAÏKOVSKY Oleg

Né à Mulhouse, le 1^{er} Décembre 1936.

Ancien Interne de la Région sanitaire de Lyon.

Présentée et soutenue publiquement le

LES TROUBLES MUSCULAIRES DES SCLÉRODERMIES.

Président : Mr. S. de SEZE,
Professeur de Clinique rhumatologique

DUPUYTREN-COPY

9, Rue Dupuytren

Paris (6^e)

1969

A MA FEMME

A MON FILS , A MA FILLE

A MES PARENTS

Qu'ils trouvent dans ce
travail l'expression de
mon affection et de ma
reconnaissance.

A MES BEAUX-PARENTS

A MES SOEURS ET BEAUX-FRÈRES

A MON FRÈRE ET MA BELLE-SOEUR

A MA FAMILLE

A MES AMIS

A MES CAMARADES DE FACULTÉ ET D'INTERNAT



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE

Monsieur le Professeur DE SÈZE

Professeur de Clinique rhumatologique
à l'Hôpital Lariboisière

Qui a bien voulu nous faire
l'honneur d'accepter la
présidence de cette thèse.

Nous vous remercions de
votre bienveillance et
nous vous exprimons toute
notre gratitude.

A Monsieur le Docteur M.-F. KAHN

Agrégé à la Faculté de Médecine

Médecin des Hôpitaux de Paris

Qui nous a inspiré ce travail
et a bien voulu nous conseil-
ler.

Qu'il veuille bien trouver ici
le témoignage de notre profond
respect.

A NOS MAÎTRES
DE LA FACULTÉ ET DES HÔPITAUX DE PARIS

Monsieur le Professeur M. AUBRY
Monsieur le Professeur H. BOUR
Monsieur le Professeur H. BROCARD
Monsieur le Professeur J. CATHALA
Monsieur le Professeur F. COSTE
Monsieur le Professeur R. COUVELAIRE
Monsieur le Professeur R. DEGOS
Monsieur le Professeur J. DELAY
Monsieur le Professeur R. GARCIN
Monsieur le Professeur L. JUSTIN-BESANÇON
Monsieur le Professeur P. MOLLARET
Monsieur le Professeur P. MOULONGUET
Monsieur le Professeur G. OFFRET
Monsieur le Professeur J. QUÉNU
Monsieur le Professeur S. DE SÈZE

Avec notre gratitude
pour l'enseignement dispensé.

A

- Monsieur le Docteur H. FUMOUX
- Monsieur le Docteur L. VOLLE
- Monsieur le Docteur J. GIRERD
- Monsieur le Docteur J. LAVOIEPIERRE
- Monsieur le Docteur F. GOUTORBE
- Monsieur le Docteur H. DUC
- Monsieur le Docteur J. MALLURET

Nous les remercions pour
l'accueil bienveillant qui
nous a toujours été réservé
dans leurs Services.

A tous les Médecins du Centre hospitalier
et du Centre de Transfusion Sanguine de ROANNE.

LES TROUBLES MUSCULAIRES
DES
SCLÉRODERMIES

I N T R O D U C T I O N

HISTORIQUE

Nous nous proposons d'étudier, dans ce travail, les troubles musculaires des sclérodermies.

Le terme de SCLERODERMIE est une entité morbide mal définie, car elle présente de nombreuses variantes cliniques et beaucoup de formes "limites". Elle fait partie intégrante des syndromes musculo-cutanés, mais en fait c'est une maladie générale. Aussi la dénomme-t-on plus couramment : Sclérose progressive diffuse (Progressive systemic sclerosis ou Scleroderma des auteurs anglo-saxons) et on la fait entrer dans le cadre plus étroit des maladies dites auto-immunes. Sa connaissance est ancienne, puisqu'elle a été décrite en 1753 par Carlo CURZIO, médecin des incurables de Naples, dans une lettre adressée à l'abbé NOLLET, sous le titre : "Dissertation anatomique et pratique sur une maladie de la peau, d'une espèce fort rare et fort singulière survenue chez une jeune femme et traitée avec succès dans le grand hôpital des incurables".

CURZIO, dans la description précise de sa jeune patiente, signale : "Mais les muscles sous la peau ne semblaient pas touchés, car les articulations pouvaient être mobilisées ; et si, en quelque endroit, il y avait une quelconque difficulté à mouvoir les membres, ceci ne venait pas d'une quelconque atteinte des muscles, mais de la dureté et de la tension de la peau et de la membrane cellulaire qui ne cédaient pas à la contraction et au relâchement de ceux-ci..."

Il faut attendre 1837 pour voir le second cas décrit par le pavesan FONTENELLI.

En 1845, THIRIAL publie un article sous le titre : "Du sclérème chez les adultes, comparé au sclérème chez les nouveau-nés". La description paraît pâle par rapport à la description princeps. Nulle mention n'est faite des troubles musculaires.

Dans les années suivantes, les publications se multiplient ; en France, on note les articles de FORGET (Strasbourg), GINTRAC (Bordeaux) qui propose le nom de sclérodermie, PUTEGNAT (Lunéville), GILLETTE, FOLIN. HORTELOUP lui consacre sa thèse inaugurale en 1865. BALL pose nettement la question des lésions musculaires. DUFOUR et HALLOPEAU font des rapports à la Société de Biologie.

COLIEZ publie une thèse en 1873, A. VIAND en 1876. HEBRA y consacre un chapitre dans son Traité des Maladies de la Peau. HARDY, en 1877 (Clinique de l'Hôpital Necker), propose la première classification.

GRASSET (Montpellier) étudie la maladie en 1878.

F. BOUTTIER, dans sa thèse (Paris, 1886-87), nous rapporte une intéressante observation qui avait été partiellement publiée en 1881 par GUBIAN (Lyon Médical) : "L'atrophie que nous avons signalée sur la peau peut s'étendre aux tissus sous-jacents.... L'atrophie porte surtout sur les muscles...".

Suit la description de l'observation précitée qui porte sur un cas de "sclérodermie symétrique des avant-bras et des jambes, période atrophique. Atrophie musculaire".

BOUTTIER conclut ainsi : "Des faits semblables sont nombreux où l'atrophie était encore plus considérable... L'atrophie musculaire n'est pourtant jamais telle qu'elle aboutisse à une paralysie fonctionnelle ; c'est l'extensibilité de la peau qui limite

les mouvements. C'est toujours aux points où les os sont rapprochés de la peau que cette atrophie est plus marquée. Il est rare que la réaction électrique des muscles soit sérieusement modifiée ; dans quelques cas, elle est seulement diminuée".

Il se demande enfin si les "douleurs lombaires intenses, si souvent signalées, doivent être rattachées à des troubles rénaux."

En 1890, paraît, sous la plume de G. THIBIERGE, le premier article consacré aux lésions musculaires dans la sclérodermie, dont l'anatomie pathologique avait été précisée un an auparavant par H. MERY, dans sa thèse.

Il y rapporte une observation originale et commente des observations dues à WESTPHAL, GOLDSCHMIDT, SCHULTZ. Toutes ces observations concernent des sujets jeunes, présentant une sclérodermie généralisée ou en plaques. Dans tous les cas, les lésions musculaires étaient prononcées (induration, rétraction, atrophie) et indépendantes dans leur localisation des lésions musculaires.

Il note que les lésions anatomiques des muscles sont complexes (sclérose péri- et intra-musculaire), que les lésions du tissu conjonctif inter- et intra-musculaire prédominent certainement.

Il pose la question de leur étiopathogénie : "endopéri-artérite" ou "neuropathie" ?

D'abord, les dermatologues s'y sont largement intéressés ; puis, on a dénombré les atteintes viscérales multiples.

Enfin, en 1942, KLEMPERER l'a promue au rang de collagénose.

La maladie, de cutanée est devenue générale et enfin auto-immune.

Les études les plus modernes ont porté leurs efforts sur l'étude biologique et immunologique de la maladie.

Depuis 1930, les études se sont multipliées, visant à définir l'atteinte musculaire dans son étendue, ses rapports avec l'atteinte tegumentaire, ses caractères propres : histologiques, anatomo-pathologiques, électriques, biologiques enfin.

OBJET DE L'ÉTUDE

Ces études, relativement peu nombreuses en regard des autres travaux considérables consacrés aux autres troubles des sclérodermies, l'apparition récente des moyens d'investigation électrique et enfin les études récentes faites au microscope électronique nous ont poussé à nous intéresser à ce problème et à faire le point actuel de la question.

GÉNÉRALITÉS

Avant de pénétrer plus avant dans le vif du sujet, il est important de rappeler la classification des sclérodermies :

= Formes localisées :

- Sclérodermies circulaires.
- Sclérodermies en plaques (morphées).
- Sclérodermies en gouttes ("White spot disease" des auteurs anglo-saxons).
- Sclérodermies en bandes.

Toutes ces formes restent, à de rares exceptions près, du domaine dermatologique.

= Formes généralisées :

- Sclérodermie cadévateuse de Parry (forme dont

l'individualité est ignorée comme telle par les auteurs anglo-saxons).

- Scléroedème de Buschke : forme voisine.

- Cellulite sclérodermiiforme extensive bénigne de Touraine qui correspond à l'association des deux formes précédentes.

- La sclérodermie diffuse viscérale (Progressive systemic sclerosis de GOETZ), comprenant :

 - . l'acroscclérose, avec phénomène de Raynaud et sclérodactylie ;

 - . la sclérodermie diffuse, où l'atteinte cutanée débute au niveau du tronc.

Ces deux dernières formes seront celles qui nous intéresseront quant à notre étude.

Rappelons encore que c'est une maladie essentiellement féminine : 3 femmes pour 1 homme, dont le diagnostic est envisagé ou posé sur la scléro-atrophie cutanée.

Le diagnostic établi, il faut rechercher les manifestations viscérales qui sont généralement de quatre ordres :

- gastro-intestinales,
- respiratoires,
- cardio-vasculaires,
- rénales,
- ostéo-articulaires.

P L A N

Ces généralités étant rappelées, nous envisagerons l'étude de l'atteinte musculaire selon le plan suivant :

I - ETUDE DE QUELQUES DOSSIERS DU CENTRE VIGGO-PETERSEN (Service de Rhumatologie de Monsieur le Professeur S. DE SEZE).

- 1- Etude clinique.
- 2- Etude anatomo-pathologique.
- 3- Etude électro-myographique.
- 4- Etude biologique.

II- ETUDE BIBLIOGRAPHIQUE.

Selon le même plan.

III- RAPPORTS DE LA SCLERODERMIE AVEC LES AUTRES CONNECTIVITES. SYNDROMES ASSOCIES.

IV- CONCLUSIONS.

V- BIBLIOGRAPHIE DU SUJET TRAITE (à l'exception de ce qui ne regarde pas de près notre travail).

ETUDE DE QUELQUES DOSSIERS
DU CENTRE VIGGO-PETERSEN

OBSERVATION N° I

Madame PERRI... Jeanne, née le 15 Août 1911,
demeurant à Paris. Profession : vendeuse.

Observation du 16 Janvier 1967 (La malade a
56 ans).

Sans antécédents personnels ni antécédents familiaux notables.

Ménopausée à 46 ans.

Depuis Mars 1966 :

Douleur des deux poignets qui, secondairement, s'est accompagnée d'une douleur des métacarpo-phalangiennes, puis des interphalangiennes. Puis, atteinte des coudes, des genoux, des chevilles avec signes inflammatoires locaux. Progressivement, blocage des poignets et des doigts dont l'aspect évoque une sclérodermie ; mais on ne retrouve aucun trouble digestif. Difficulté à l'extension des pieds (la malade descend l'escalier à reculons). Les mollets sont le siège d'une douleur musculaire spontanée et provoquée intense ; les masses musculaires sont d'une dureté ligneuse. A noter l'absence de troubles veineux aux membres inférieurs. Une réaction oedémateuse localisée est à signaler au niveau des poignets et des genoux ; elle disparaîtra en trois mois. Par ailleurs, on a une impression de rétraction

fibreuse des muscles épitrochléens. La vitesse de sédimentation est normale. Les réactions de Latex et de Waaler-Rose sont négatives.

Il a été répondu la lettre suivante au Docteur BEDOISEAU, médecin traitant :

" Il s'agit de façon certaine d'une sclérodermie. La chose est un peu étonnante, car c'est une des premières fois que je vois une sclérodermie en plaques et en bandes s'accompagner de manifestations articulaires, en fait surtout capsulaires et tendineuses ; cependant, la chose est connue.

"Aucun antécédent de syndrome de Raynaud, aucune acrosyncope, aucune acroscclérose. Son atteinte semble uniquement confirmée aux tendons et commencée au-dessus du poignet. Elle existe, bien sûr, aux membres inférieurs.

"Un fait curieux et intéressant : elle a eu une brûlure mammaire il y a quinze ans, qui ne semblait pas, sur le moment, avoir laissé une grosse plaie, mais qui secondairement est devenue sclérodermique et qui l'était, semble-t-il, depuis très longtemps ; cela prouve que ce processus est probablement ancien.

"Elle ne semble pas avoir d'atteinte viscérale... Elle a, par contre, des douleurs musculaires assez importantes et il est plausible qu'elle ait l'atteinte musculaire spécifique de la sclérodermie, qui, si elle se vérifie, sera la seule raison ... du traitement par les corticoïdes."

L'observation faite à l'hôpital nous apporte les précisions suivantes :

- Douleurs des poignets à prédominance droite. Evolution vers une rétraction rapide et importante des fléchisseurs. La peau se laisse mal plisser. Il y a, sur la face interne du bras, une plaque qui fait poser le diagnostic de sclérodermie. Douleurs au niveau des muscles épitrochléens qui font

souffrir la malade la nuit. L'atteinte a gagné les jambes où l'on retrouve les mêmes caractères qu'à l'avant-bras : doublage cartonné des téguments.

- Pas de rétraction tendineuse de l'autre côté.

- Pas de syndrome de Raynaud.

EXAMEN

- Scléro-atrophie dermique et sous-dermique, respectant assez curieusement l'extrémité des doigts.

- Limitation du jeu articulaire des deux poignets : trente degrés à droite, trente-cinq à gauche. Limitation fibreuse. Petites plages en morphées, d'autres poïkilodermiques (décolleté).

- Au niveau du sein gauche, plaque scléro-atrophique.

Sur le plan somatique :

- Pas d'atteinte articulaire proprement dite. La rétraction des tendons fléchisseurs empêche l'extension des doigts, mais pas d'atteinte des métacarpo-phalangiennes et des inter-phalangiennes proximales.

- Tension artérielle à 12/8.

- Rien à signaler par ailleurs.

Conclusion clinique : Sclérodermie avec participation musculaire.

3 Août 1967 :

- Bilan respiratoire normal.
- Gêne au niveau des mollets.

10 Août 1967 :

- Amélioration subjective au niveau des jambes après quatre perfusions de Rhéo-macrodex.

29 Janvier 1968 :

- La malade se plaint de douleurs épicondyliennes et épitrochléennes et, à un moindre degré, des épaules.

9 Juillet 1968 :

- Etat articulaire douloureux.

- Froissements para-articulaires au niveau des tendons.

- Pas de synovite objective importante, malgré la vaso-dilatation cutanée.

28 Juillet 1968 :

- Pas de manifestations systémiques évidentes.

Examens biologiques

Février 1967 :

- Cellules L.E. : négatif.

- Waler-Rose : négatif.

- Latex sur lame : négatif.
en tube : négatif.

- Anticorps anti-nucléoprotéines : négatif.

- Anticorps anti-nucléaires : négatif.

- Anticorps anti-DNA : négatif.

- Cryoglobuline : recherche négative.

- V.S. : 1ère heure : 5 ; 2ème heure : 15

- Albumine : 0

- Transaminases sériques :

- S.G.O.T. : 15 unités

- S.G.P.T. : 15 unités.

- Aldolase : 4,5 unités (Normale : 0,9 à 2,5).

- Urée : 0,25 g o/oo.

- Electrophorèse :

	<u>En %</u>	<u>Normale</u>	<u>En g</u>	<u>Normale</u>
<u>Albumine</u>	51,5	57 $\pm$ 5	35,5	42
<u>Globulines</u> α_1	6,5	4 $\pm$ 1,5	4,5	3
α_2	7	7 $\pm$ 3	4,8	5,5
β	13	12 $\pm$ 3	8,9	9,5
γ	22	17 $\pm$ 3	15,3	13
			<u>69</u>	<u>73</u>

Electromyographie

Protocole d'examen : Après testing clinique :

1)- Electrodiagnostic classique et chronaximétrie des :

- . extenseurs communs des doigts,
- . grand palmaire,
- . éminences hypothénar droite et gauche.

2)- Myogramme de détection par puncture à l'aiguille coaxiale des :

- . radiaux gauches,
- . grand palmaire gauche,
- . F.C.S. des doigts droits,
- . premiers interosseux gauches.

Résultats :

- de l'électrodiagnostic et des chronaxies : normaux.

- Pas de signe de réaction de dégénérescence.

Tracés électromyographiques :

- des interosseux et des radiaux sont normaux dans leur richesse. Potentiels un peu polyphasiques.

- des fléchisseurs des doigts et du grand palmaire : tracés un peu diminués de richesse. Les potentiels sont parfois un peu faibles en voltage, très polyphasiques, un peu déchiquetés.

Conclusion :

La polyphasie et le déchiquetage des potentiels d'unité motrice seraient en faveur d'une atteinte myogène, mais il manque le recrutement anormal sur le mode spatial observé dans de telles atteintes.

On peut éliminer avec certitude une atteinte neurogène, mais il existe une présomption électrique en faveur de l'atteinte myogène.

En Juillet 1968, de nouveaux examens sont pratiqués :

- Cellules L.E. : Recherche négative.

- Urée : 0,35 g o/oo

- Clearance de l'urée :

	I	II
Volume	170	450
Débit minute	2,83	6,5
Concentration uréique	4 g o/oo	2,5 g o/oo
<u>Clearance</u> en % ...	32,4	71,5

- V.S. : 1ère heure : 4 - 2ème heure : 8

- Séro-immunologie : négative

- Compte d'Addis : Volume urinaire : 110 ml
Hématies : 300 par minute
Leucocytes : 400 par minute.

Nous avons eu l'occasion de voir récemment la malade. Elle présente un bon état général. Son poids est actuellement de 67 kilos, alors qu'il était de 55 kg en 1967. (Notons que la malade prend des doses très faibles de corticoïdes : 2 mg). Elle peut exercer son métier qui nécessite une station debout constante (huit heures par jour). Se dit très fatiguée le soir. Monte ses cinq étages sans être essoufflée. Elle ne présente pas de douleurs musculaires spontanées ou provoquées.

- Au niveau des membres supérieurs :

- . Pas de douleurs musculaires.
- . Faiblesse des phalanges.
- . Persistance de déformations irréductibles des doigts en flexion : la main ne peut être posée à plat. Le quatrième doigt de la main droite étant le plus atteint. Au niveau des pouces notamment, l'extension de P1-P2 est impossible, le pouce au repos étant en position d'opposition.
- . Pas de syndrome de Raynaud.
- . Pas de fourmillements ni d'engourdissement distal. La malade lave son linge dans l'eau froide sans aucune difficulté.

La peau présente une certaine pigmentation. Nombreuses taches blanches renforcées, donnant un aspect capitonné particulièrement net au niveau des bras. La peau est relativement souple. Elle se laisse plisser, tant au niveau des bras que des doigts (ongles striés et cassants). Au niveau des avant-bras, elle a un caractère sclérodermique.

- Au niveau des membres inférieurs :

- . Pas de douleurs musculaires, notamment au niveau des mollets.
- . Petite difficulté à l'extension complète des pieds.
- . La peau n'est pas infiltrée ; elle se laisse plisser.
- . Pas d'oedème.
- . Le jeu passif des articulations est normale.

- Au niveau du thorax :

- . Pigmentation brunâtre déjà signalée.
- . Présence de télangiectasies au niveau du décolleté.

. Taches sclérodermiques sur la partie supérieure du thorax.

. Plaque sclérodermique sur la partie interne du sein gauche.

. Peau souple.

- Par ailleurs, à noter :

. Quelques cervicalgies (mais la malade a 58 ans).

. Quelques épisodes de xérostomie depuis deux ans, à l'exclusion de tout autre signe pouvant évoquer un syndrome de Gougerot-Sjögren. (La sécrétion lacrymale notamment est normale).

o
o o

OBSERVATION N° II

Madame PRA... Mélina, née en 1914, demeurant à Roanne. Profession : commerçante.

Antécédents :

- Nombreuses angines avec douleurs articulaires à l'âge de 10-11 ans.

- A l'âge de 38 ans : opérée pour rétroversion et fibrome utérins (Pr. MATHIEU).

- Depuis l'âge de 38 ans :

. Syndrome de Raynaud.

. Douleurs de la nuque parfois intenses.

- Depuis l'âge de 42 ans : sécheresse des yeux avec impression de sable ou de cils dans les yeux. Parfois, gêne à la déglutition.

- A 46 ans, ablation d'une dent : le Docteur BUISSON parle de syndrome de Sjögren.

Actuellement (1966) :

Au moindre mouvement, impression d'être empoisonnée.

Doigts rouges, un peu boudinés.

Peau cartonnée au niveau du cou.

Tuméfaction pré-parotidienne gauche.

Morphées.

Novembre 1966 : Consultation du Docteur M.-F. KAHN :

La malade consulte pour un syndrome de Raynaud associé à un syndrome de Gougerot- Sjögren tout à fait typique et à une tuméfaction douloureuse de l'angle sous-angulo-maxillaire qui l'effrayait fort, lui faisant penser à une affection néoplasique.

L'examen a montré qu'il existait des signes cutanés, faits de plaques pigmentées avec des petits

points atrophiques blanchâtres particulièrement nets au niveau de l'avant-bras droit et qui correspondent à des morphées. Madame P... est donc atteinte d'une sclérodermie, qui a comme caractéristique de ne pas être très accentuée aux extrémités.

L'association d'une sclérodermie et d'un syndrome de Gougerot-Sjögren est très fréquente et très classique. Ce syndrome de Gougerot-Sjögren a été confirmé par l'ophtalmologiste; il est vraisemblable que c'est lui qui explique la tuméfaction parotidienne très douloureuse, qui est encore plus douloureuse au moment des repas, parce que, dans une crypte de sclérose, il y a probablement une accumulation de salive.

Sa sclérodermie, fort heureusement, ne s'accompagne, semble-t-il, d'aucune des manifestations systémiques fréquentes de cette affection : pulmonaires, rénales, ostéo-articulaires. Il y a cependant une localisation particulière : Madame P... a des myalgies particulièrement nettes au niveau du trapèze deltoïde droit ; l'électromyogramme et le dosage des enzymes nous ont montré qu'il existait une discrète, mais nette atteinte musculaire. Cela est également fréquent à la fois au cours de la sclérodermie et du syndrome de Gougerot-Sjögren et, bien sûr, encore plus fréquent lors de l'association des deux affections.

Examens biologiques pratiqués en Novembre 1966

- Aldolase : 0,90 milli-unité
(Normale : 0,90 à 2,5 milli-unités).
- Transaminases :
 - . S.G.P.T. : 22
 - . S.G.P.T. : 20
- Clearance de la créatinine :
 - Diurèse : 1.000 ml/24 heures.
 - Créatinine sanguine : 8,1 mg o/oo

Créatinine urinaire : 970 mg o/oo

Clearance : 82 ml/minute

ou 50 ml/m2 de surface corporelle.

- Recherche de cellules L.E. : négative.
- Réaction de Waaler-Rose : négative.
- Réaction de Latex sur lame : négative.
- Réaction de Latex en tube : négative.
- Recherche anticorps antinucléaires : négative.
- V.S. : 1ère heure : 5 - 2me heure : 20.
- Electrophorèse : normale.

Examen ophtelmologique (Docteur J.J. BERTRAND)

- Gougerot-Sjögren typique.
- Test de Schirmer fortement positif.
- Kérato-conjonctivite discrète.

Examen électromyographique (Docteur J.P. MAY)

Service d'Electro-radiologie - Hôpital Lariboisière.

Protocole :

1°- Recherche des chronaxies :

- . Deltoïde droit
- . Trapèze gauche
- . Biceps droit
- . Jambiers antérieurs droit et gauche
- . Triceps droit.

2°- Myographie :

- . Jambier antérieur gauche
- . Jumeau interne gauche
- . Deltoïde droit (faisceau antérieur)
- . Trapèze gauche.

Résultats :

Les chronaxies sont normales dans les territoires explorés, de l'ordre de 0,15 à 0,20 millisecondes.

Réponses vives en stimulation par courant de longue durée. Au niveau des trapèzes et des deltoïdes droits, les tracés sont anormalement riches pour des contractions de faible intensité, composés d'unités motrices de morphologie modifiées :

- assez déchiquetées,
- polyphasiques,
- de faible voltage,

l'ensemble évoquant ce que l'on observe au cours des myopathies.

Conclusion :

Il existe des signes électriques assez caractéristiques d'une atteinte myogène au niveau des muscles de la ceinture scapulaire (Docteur HEULEN, IHP ; Docteur HAMONET, IHP).

30 Janvier 1967 : Consultation du Docteur M.-F. KAHN.

Sur le plan symptomatique, l'atteinte musculaire semble avoir considérablement rétrocedé et on ne retrouve plus à l'examen les douleurs localisées qu'elle avait.

Parmi les autres éléments favorables aujourd'hui, on note la disparition de la tuméfaction parotidienne qui l'avait tant inquiétée, ce qui montrait bien sa relation avec son syndrome de Gougerot-Sjögren.

24 Avril 1967 : Consultation du Docteur M.-F. KAHN.

La malade va, semble-t-il, nettement moins bien.

La petite poussée actuelle se manifeste à la

fois par une recrudescence des douleurs dans les régions trapéziennes et aussi une augmentation de volume des doigts. Madame PRA... a remarqué qu'elle ne pouvait plus retirer sa bague, alors qu'elle le pouvait lors de la dernière consultation.

o

o o

OBSERVATION N° III

Madame PIER... Julienne (72 ans en 1964), demeurant à Parcuilley-aux-Bois sur la Côte (Ardenne).
Profession : employée de ferme.

Depuis des années, la malade constate, à l'extrémité des doigts, des polyarthroses recouvertes de sang qui, après rupture, cicatrisaient.

- A 68 ans : syncopes locales des doigts et orteils en milieu froid.

- A 69 ans : escarres au niveau des mains et des pieds.

- A 72 ans :

. Dysphagie : les radiographies montrent une image de sténose partielle de l'œsophage.

. Escarres à la main gauche.

Ostéolyse des phalanges du 5^{me} doigt de la main droite.

Ostéoporose diffuse.

. Poumons : image d'ancienne tuberculose fibreuse bilatérale.

- 21 Décembre 1963 :

. Syméctomie lombaire gauche.

. Amputation du 5^{me} doigt et du 5^{me} métacarpien de la main droite.

- 1964 : Examen :

. Hypotrophie.

. Misère physiologique très marquée.

. Albuminurie +

. Troubles trophiques : peau lisse et fragile.

. Pieds, jambes : escarres douloureuses sèches non supportées, amputation de quelques orteils.

. Mains : sclérodactylie typique.

. Troubles ostéo-articulaires :

Quelques douleurs au niveau de l'épaule droite.

Impression de raideur (genoux, chevilles), mais grabataire.

Mouvements passifs : normaux.

- Biopsie cutanée et musculaire (21 Janvier 1964) : Docteur MAZABRAUD :

. La peau est limitée par un épithélium peu épais, à limites basales rectilignes. Le derme sous-jacent est formé par d'épaisses bandelettes collagènes entre lesquelles persistent quelques rares appareils pilo-sébacés. Dans le derme profond, il existe un certain degré d'œdème et quelques vaisseaux à large lumière.

. Le muscle présente, sur les coupes perpendiculaires aux fibres, un discret épaississement scléreux du conjonctif interfasciculaire, mais cette sclérose semble très limitée. Il n'existe pas d'atrophie évidente ni d'altérations vasculaires.

Bien qu'il n'existe pas d'éléments inflammatoires dans le derme, ni de dégénérescence fibrinoïde, l'aspect histologique paraît compatible avec le diagnostic de sclérodermie.

- Etude histologique d'un filet nerveux (10 Avril 1964) (Docteur MAZABRAUD) :

Nerf de petite dimension, sans particularité morphologique.

- Electromyogramme : Salpêtrière - 16 Avril 1964.

Stimulation :

. Au niveau des membres supérieurs, on ne note ni lenteur, ni myotonie, ni galvanotonus au-

dessous du doublet du seuil.

. Au niveau des membres inférieurs, il existe une certaine baisse de l'amplitude des contractions et, particulièrement au niveau des muscles des loges antéro-externes, une contraction lente (excitation galvanique) du type "englué" qui peut s'observer au cours de certaines atteintes du cadre myogène (Docteur P. MATHIEU).

En détection : Dans les extenseurs des doigts et les jambiers antérieurs en particulier, on enregistre un tracé de contraction volontaire trop riche par rapport à l'effort fourni. Ce tracé comporte de nombreux potentiels vifs et groupés dont l'amplitude dépasse rarement 500 uvolts (microvolts). Parfois cependant, surtout aux membres inférieurs (jambier antérieur), une unité motrice de plus grande amplitude (un millivolt) apparaît qui donne quelques images de sommation temporelle lorsque l'effort s'intensifie.

Conclusion :

Dans l'ensemble, les anomalies observées évoquent une atteinte myogène diffuse, avec conservation cependant de quelques unités motrices normales (Docteur JANIN).

Examens de laboratoire

- Immuno-électrophorèse (Professeur M.-L. GIRARD - 11 Mars 1964) :

Augmentation importante des γ et β 2-A-globulines.

Augmentation de la β 2 macroglobuline.

Augmentation de l'haptoglobine.

Anomalies de type inflammatoire.

- Protéinoграмme : 10 Mars 1964 :

	<u>En %</u>	<u>En g</u>
Albumine	41,5	25,7
α_1	5	3,1
α_2	9	5,6
β	14,5	9
γ	30	<u>18,6</u>
		62

- Bordet-Wassermann : négatif.

- Cryoglobuline : Recherche négative le 12 Mars 1964.

- V.S. : 10 Mars 1964 :

1 heure : 55 - 2 heures : 96

(Mais anémie à 3.300.000 G.R.).

- Recherches :

. Anticorps anti A.D.N. : négative.

. Fixation du complément : négative.

. Réaction de fixation du complément avec nucléoprotéines : négative.

. Latex : négatif.

. Facteurs antinucléaires par immunofluorescence : très faiblement positifs, d'où dilution au 1/10 avec aspect moucheté des noyaux observés (26 Mars 1964).

. Cellules L.E. : négative le 16 Avril 1964.

- Le 14 Mars 1964 :

. Réaction type Waaler-Rose : + au 1/40me.

. Réaction au latex en tubes : + au 1/80me.

Nous n'avons pu obtenir aucun renseignement quant au devenir de cette malade.

OBSERVATION N° IV

Madame FEU... Christiane, demeurant au Quesnel (Somme).

Médecin traitant : Docteur M. HUMEZ, Rosières (Somme).

La maladie semble débuter en 1963, par un syndrome de Raynaud des mains et des pieds. Le coeur présente des troubles de repolarisation.

- En Octobre 1964 : souffre des mains et des poignets, des coudes, des épaules, des genoux et des pieds. En hiver 1964, apparition de signes sclérodermiques au niveau des mains : la peau des doigts devient lisse, fine, adhérente, de teinte cyanotique. Transformation sclérodermique qui atteint les avant-bras. Peau sèche et dure au niveau des chevilles. La peau des joues infiltrée ne se laisse pas plisser.

- Le 30 Mars 1965 consulte Monsieur le Professeur DE SEZE. Pas de rétraction des lèvres ni des paupières. Pas d'affinement du nez. Peu de chose au niveau des pieds.

- Le 26 Juin 1967 : douleurs dans le dos, les jambes, les bras. A noter une diarrhée fréquente dans l'atteinte sclérodermique.

- Le 22 Juillet 1967 : nouvelle hospitalisation. Sur le plan cutané : sclérose des doigts, des avant-bras, des pieds, des jambes.

Atteinte du visage dans la région temporo-maxillaire.

Mimique peu atteinte.

Examens biologiques

= Mai 1965 :

- Gamma globulines augmentées à 31,5 (normale

17 + 3).

- V.S. : 40 - 76
- Réaction de Waaler-Rose : positive au 1/160e.
- Latex en tubes : 1/2.000 <+ <1/20.000
- Anticorps antinucléaires : négatifs à deux reprises.
- Quelques inclusions B de Heller.
- Test de Schirmer : très nette diminution de la sécrétion lacrymale à gauche.

- Clearance de la créatinine :
 - Diurèse : 1.500 ml./24 heures.
 - Créatinine sanguine : 5,15 mg o/oo.
 - Créatinine urinaire : 5,70 mg o/oo = 570 mg o/oo.
 - Clearance : 115 ml/minute.
- Calcémie : 4,30 mEq o/oo.
- Calcémie : 88 mg.
- Phosphatémie : 41 mg.
- Phosphatases alcalines : 0,7 unité Bodansky.

= 29 Mai 1965 :

- S.G.O.T. : 18
- S.G.P.T. : 34
- Aldolase : 5,5 milli-unités/ml (normale : 1,8 à 4,9). 9 unités Brun/ml (normale : 3 à 8).
- C.P.K. : 2,9 unités Wieblenski/ml.
1,2 milli-unité internationale/ml.
(Valeurs normales : inférieur à 1,5 unité Wieblenski /ml ; inférieur à 0,72 milli-unité internationale/ml).
- Recherche des cryoglobulines : négative.

= 4 Juin 1965 :

- Transaminases sériques :

	<u>U.I.</u>	<u>L. Karmen</u>
• <u>Glutamique pyruvique</u> :	38	77
<u>normale</u> :	10	20 $\pm$ 15
• <u>Glutamique oxalo-acétique</u> :	22	45
<u>normale</u> :	10	20 $\pm$ 15

- C.P.K. :

• en micro-mole de substrat par heure et par millilitre de sérum :

2,3 (normale 0,5 à 2,5)

• en unités internationales :

38 (normale 8 à 40)

- Aldolase sérique : 1,85 (normale 0,1 à 0,3)
31 (normale 1,6 à 5).

= Octobre 1965 :

- V.S. : 1ère heure : 60 - 2me heure : 100

= 14 Mai 1965 :

- Electrodiagnostic : Stimulation galvanique des muscles jambiers antérieurs droit et gauche montre des réponses de très faible amplitude avec une hypo-excitabilité galvanique, mais restant vives, avec conservation de l'excitabilité par les chocs brefs.

Premier interosseux dorsal gauche, deltoïdes : réponses normales.

- Electromyogramme : Le tracé de contraction volontaire est riche pour l'effort fourni ; certains potentiels sont de grande amplitude, polyphasiques, en bouffées serrées.

Conclusion : Le tracé permet d'éliminer une

affection neurogène périphérique et ferait plutôt pen-
ser à une atteinte musculaire.

= Juillet 1967 :

- Anticorps anti-nucléoprotéines : recherche négative.
- Anticorps antinucléaires : ± 1/100.
- Anticorps anti-A.D.N. : recherche négative.
- Cellules L.E. : ++ - Cellules B de Heller.
- Waalser-Rose : Réaction positive 1/40me.
- Latex sur lame : ++
- Latex en tube : 1/2000 < + < 1/20.000
- Antistreptolysines O : 100 unités.
- Uricémie : 57 mg o/oo.

En conclusion : Sclérodactylie avec acro-asphy-
xie du type Raynaud, sclérodermie avec syndrome de
Sjögren. Enfin, on note la présence du facteur rhu-
matoïde et de cellules B de Heller. Il s'agit d'un
syndrome typique de "recouvrement" ou d'association:
collagénose ou connectivite aux aspects multiples.

= Juin 1969 : Etat satisfaisant de la malade,
pour ce qui est de la sclérodermie.

Observation n° V

Madame VAN... Lucienne, 55 ans, demeurant à Dunkerque (Nord). Profession : chargée de mission.

- Suivie depuis 1951 par le Professeur CACHERA, pour syndrome de Raynaud et acrocyanose.

- 1959 : Amputation de l'index droit (sclérodactylie et ulcération cutanée).

- 1960 à 1962 : La malade séjourne en Algérie, où elle constate une amélioration de son état.

- 1962-1963 : Séjour à Marseille, lui aussi bénéfique.

- Octobre 1963 : Tuméfaction importante et oedème de l'articulation métacarpo-phalangienne de l'annulaire de la main gauche. Puis, atteinte par poussées de quelques jours des articulations suivantes : coude gauche, épaule gauche, épaule droite, poignets.

- Juillet 1964 : Gangrène de l'index gauche.

- Janvier 1965 : Episode pulmonaire.

- Avril 1965 : Amputation d'une phalange à gauche.

- 15 Juin 1965 : Consultation du Docteur KAHN (Centre Viggo Petersen), à la demande du Docteur MERVEILLE de Dunkerque.

"Il s'agit d'une SCLERO-DACTYLIE, représentant une sclérodermie relativement peu évolutive, mais qui touche cependant quand même les téguments de la face et du tronc. L'évolution très lente de l'affection est de bon augure. Cependant, bien sûr, le problème particulier est causé par, d'une part les phénomènes douloureux articulaires, d'autre part les

oedèmes.

"En ce qui concerne les phénomènes douloureux articulaires : ils représentent les phénomènes de transition avec la polyarthrite rhumatoïde et Madame VAN... a une réaction du Latex fortement positive. Cette atteinte est souvent inflammatoire, mais, fort heureusement, ne donne aucune lésion destructive ostéo-articulaire ; j'ai pu le constater sur les clichés les plus récents.

"Le deuxième problème est constitué par les oedèmes de cette malade, oedème non déclive, prenant le godet et qui semble avoir une origine circulatoire. J'ai constaté une intégrité cardiaque tout au moins clinique. Je lui ai fait faire un électrocardiogramme et un bilan cardio-respiratoire (Docteur BRILLE, chez le Professeur KOURILSKY).

"Je lui ai fait un bilan immunologique et je lui ai également dosé les transaminases (En effet, il y a souvent, associée à la sclérodermie, une composante musculaire électrique, enzymatique et clinique. Et la malade semble bien avoir, en plus de ses douleurs articulaires, des douleurs musculaires. Je vais préciser s'il s'agit de phénomènes de myosite associée)."

Par ailleurs, Madame VAN... se plaint d'une épaule un peu douloureuse.

Traitement conseillé : Anti-paludéens en très longues cures. Aspirine. Temporairement, Betnesol : 2 c./jour. Dans les traitements récents : acide γ , amino-caproïque. Les inhibiteurs des fonctions pancréatiques utilisés avec succès par BOUREL de Rennes.

- Examens de laboratoire pratiqués, en Juin 1965, au Centre Viggo-Petersen :

- . Cellules L.E. : Recherche négative.
- . Réaction de Waaler-Rose : positive au 1/80e.
- . Réaction du Latex : sur lame +++

en tubes $1/2.000 < + < 1/20.000$

- Albuminurie : 0
- Urée : 0,35 g/l
- V.S. : 25 - 50
- S.G.O.T. : 20 unités
- S.G.P.T. : 6 unités.

La malade est décédée en 1967, dans un tableau d'insuffisance ventriculaire droite.

o

o o

OBSERVATION N° VI

Madame PRI... Marie-Rose, née le 16 Septembre 1935, habitant Paimpol (Côte-du-Nord).

1962 : Malade âgée de 27 ans.

Début progressif par une douleur dans les deux mollets, surtout matinale, et par une limitation progressive de l'extension du genou gauche et impression de blocage matinal des deux genoux, disparaissant au dérouillage sans signes inflammatoires, sans fièvre.

Trois semaines après : blocage progressif du coude gauche sans douleurs. Macules de taille inégale (bras gauche, face antéro-interne de la cuisse gauche) : les plus grosses de la taille de la pulpe d'un pouce.

Le 7 Septembre 1962 :

Le médecin traitant porte le diagnostic de P.C.E. probablement lupique. Le traitement prescrit (Plaquenil, Collagénan, Phénylbutazone, Triamcinolone) amène une disparition des troubles au niveau de la jambe, mais l'extension du coude gauche reste limitée.

Puis, apparition de douleurs au niveau des creux poplités, mais prédominant à gauche : sensation d'étirement lors de la flexion. Lombalgies basses plus marquées la nuit. Limitation des mouvements au niveau des genoux et des deux coudes. Pas de signes inflammatoires. Pas de fièvre.

Lors de l'examen dans le Service (12 Décembre 1962) : Disparition des lombalgies, mais persistance des sensations douloureuses des deux genoux et limitation de l'extension des coudes et des genoux.

Antécédents :

- Dysménorrhée.

- Une fille de 18 mois, née après forceps.
- Pas d'antécédents rhumatismaux dans la famille.

Examen :

- Etat général moyen.
- Léger amaigrissement.
- Asthénie.
- Pas de température.

= Mains :

Mouvement des doigts conservés dans leur amplitude, mais l'extension des doigts nécessite une légère flexion du poignet et ne peut être obtenue lorsque celui-ci est en extension.

Inversement, la flexion des doigts nécessite une légère extension du poignet et ne peut être obtenue lorsque celui-ci est en flexion.

Les douleurs provoquées lorsqu'on exagère les mouvements des doigts se situent dans le poignet, les doigts (surtout à gauche) et même dans l'avant-bras : il s'agit de douleurs diffusées.

Mains chaudes et un peu moites. Axe des métacarpiens dévié en dehors, d'où aspect de la main déjetée en dehors.

- = Coudes : bloqués à 90 degrés à gauche,
à 110 degrés à droite.

Flexion maximum pratiquement normale ; extension impossible (90 degrés à gauche, 70 degrés à droite).

Toute tentative d'extension est arrêtée par un blocage net de l'articulation et par une saillie du tendon du biceps. Aucune douleur.

Mouvements de prono-supination très limités en amplitude, environ 90 degrés des deux côtés.

Main fixée unidirectionnellement en demi-pronation.

La supination est impossible, de même que la pronation complète.

Les muscles des bras et des avant-bras ne sont pas atrophiés, mais durs et tendus.

- = Epaules : des deux côtés :

Antépulsion à 60 degrés.

Rétropulsion à 40 degrés.

Adduction subnormale.

Abduction atteignant à peine l'horizontale, malgré une importante bascule de l'omoplate.

Rotations externe et interne nulles (forte bascule de l'omoplate).

Examen neurologique normal.

Force musculaire un peu diminuée.

= Membres inférieurs :

Hanches : Flexion à 110 degrés.

Extension normale.

Abduction et adduction : sub-normales.

Genoux : Flexion limitée à 100 degrés.

Tibia-tarsienne et orteils : normaux.

Muscles durs et tendus, mais moins qu'aux membres supérieurs. Réflexes ostéo-tendineux normaux.

= Tronc :

Statique du rachis : normale.

Pas de déviation.

Pas de points douloureux ni de raideur.

Mouvements du tronc : normaux.

Muscles spinaux : normaux.

En conclusion :

Folyarthropathie apparue depuis quatre mois, chez une femme jeune, associée à une rétraction des muscles qui sont durs et tendus, faisant évoquer une dermato-myosite.

Les radiographies du squelette sont toutes normales.

Arthrographie de l'épaule droite : aucune atteinte de la synoviale.

Examens de laboratoire pratiqués en 1962 :

- Aldolase : 54 unités.

- Augmentation des γ et des β 2 A-globulines.
- Augmentation importante de la sidérophiline et de la lipoprotéine lente.
- Augmentation de l' α_2 globuline dont l'haptoglobine.
- Transaminases : S.G.O.T. : 10
S.G.P.T. : 10
- Calcémie : 97 mg.
- Phosphorémie : 40 mg.
- Phosphatases alcalines : 14 unités Bodansky.
- Clearance de la créatinine :
 - . Créatinine sanguine : 6,5 mg o/oo
 - . Créatinine urinaire : 600 mg o/oo
(diurèse = 1.500 cc.).
 - . Clearance : 96 ml/minute.
- Recherche des cellules de Hargraves : négative.
- V.S. : 1ère heure) 13 (14-XI-1962)
) 20 (5-XII-1962)
 2ème heure (30 (14-XI-1962)
 (45 (5-XII-1962)
- Recherche des cellules L.E. : négative.
- Métabolisme de base sous Nembutal : + 5,6 %.

Biopsie musculaire et cutanée : (4 Décembre 1962)

Sur les fragments musculaires dont les fibres ont été coupées perpendiculairement à leur grand axe, on ne peut retenir aucune lésion d'amyotrophie. Les vaisseaux ne présentent aucune lésion dégénérative ou inflammatoire. L'épithélium malpighien est peu épais; en particulier, la couche de Malpighi est très réduite, tandis que la couche cornée paraît épaissie. Le derme est scléreux, mais les appareils pilosébacés persistent. On ne peut tirer aucune conclusion de la coloration des fibres élastiques.

Conclusion : Etat sclérodermiforme de la peau.
Absence de lésions musculaires.

(Docteur A. MAZABRAUD)

Examen électrique (16 Novembre 1962) - Profes-
seur R. HUMBERT - Hôpital de La Salpêtrière.

Puncture du biceps et du quadriceps.

Au repos : Aucune activité électrique. L'éti-
vement passif provoque l'apparition d'une activité mo-
dérée, d'aspect normal, mais pauvre.

Les tracés de contraction volonta-
ire montrent également une activité pauvre.

Noter : A l'enfoncement de l'aiguille, impres-
sion de résistance cartonnée des muscles, avec zones
de silence, obligeant à déplacer l'aiguille légè-
rement pour faire apparaître l'activité bio-électrique
à l'occasion de l'effort de contraction.

En conclusion : Myosite fibreuse sans contrac-
ture.

L'examen pratiqué en 1969 montre (La malade a
33 ans) :

- Membre supérieur gauche :

- Plaques : au tiers supérieur du bras,
à la face interne du coude,
le long du radius,
à la face antérieure du poignet.

- Membre supérieur droit :

- Atrophie musculaire de la loge externe de
l'avant-bras.
- Pas de plaque sclérodermique.

- Membre inférieur droit :

- Atteinte selon une métamérisation SI.

. Atrophie de la peau : violette, mais souple.

. A partir du genou, aspect vraiment sclérodermique, surtout aux pieds.

. Muscles durs atrophiés : jambe, face postérieure de la cuisse.

- Tronc :

. Plaque sur le flanc gauche.

. Atrophie cutanée violette non scléreuse.

L'état articulaire est très amélioré par rapport à 1962, excepté au niveau du bras gauche dont l'attitude vicieuse semble évoluer lentement :

- . demi-flexion de l'avant-bras sur le bras,
- . demi-pronation,
- . hyperflexion totale des doigts qui sont serrés, sauf le pouce,
- . impotence complète de ce membre supérieur gauche qui est atrophié.

Peu de douleurs articulaires. Plus de myalgies.

Le diagnostic hésite entre dermatomyosite, sclérodermatomyosite et une myosite fibreuse généralisée.

Le Professeur de SEZE conclut : "Syndrome inflammatoire et raideur paraissent, du point de vue clinique et électromyographique, entrer dans le cadre des myosites et même des scléro-dermato-myosites, mais sans confirmation biopsique."

Document intéressant, montrant l'incertitude actuelle du cadre des atteintes musculaires en rhumatologie.

Examens biologiques pratiqués en 1969 :

- Créatinurie : 300 mg o/oo, soit 1.200 mg/24 heures.

- Aldolase : 0,9 mV/ml (N --> 6 mV/ml)

- C.P.K. : ≤ 1 mV/ml (N $\rightarrow$ 1 mV/ml)
- V.S. : 8 - 19
- Latex : positif au 1/80me.
- Waller-Rose : positif au 1/256me.
- Anticorps antinucléaires : Recherche négative.
- Calcémie : 96 mg o/oo
- Phosphorémie : 31 mg o/oo.

Les radiographies pratiquées en 1969 sont normales.

Compte rendu d'examen Électrique neuro-musculaire du 7 Janvier 1969 :

= Diagnostic clinique :

Discussion entre : - Dermatomyosite
- Scléro-dermatomyosite
- Myosite fibreuse généralisée.

= But de l'examen :

Préciser le type électrique des altérations neuro-musculaires.

= Electro-diagnostic de détection :

Il a porté, avec une aiguille bifilaire, sur les muscles suivants :

- . Jambier antérieur gauche,
- . Jambier antérieur droit,
- . Jumeau interne gauche,
- . Droit antérieur du quadriceps gauche,
- . Premier radial gauche,
- . Premier interosseux gauche,
- . Deltoïde droit,
- . Deltoïde gauche.

= Electro-tigroscopie de stimulation-détection :

Vitesse de conduction sur le cubital gauche à l'avant-bras avec récession dans le premier inter-osseux gauche.

= Conditions d'examen :

Température cutanée : - Poignet 29°
- Coude 30°.

= Résultats :

1)- Delfoïde gauche : Pas d'activité spontanée. L'aspect est variable selon les points ; en certaines zones où l'enfoncement de l'aiguille rencontre de la résistance, il est très pauvre ; ailleurs, il est intermédiaire riche, avec des potentiels de faible amplitude, polyphasiques.

2)- Delfoïde droit : Muscle moins ferme qu'à gauche à l'enfoncement de l'aiguille. Tracé variable dans sa richesse, selon les points. Dans certaines zones, il y a des potentiels accélérés ; tous sont polyphasiques et d'amplitude normale ou diminuée.

3)- Premier interosseux gauche : Tracé riche, de petite amplitude et polyphasique.

4)- Premier radial gauche : Muscle très ferme à l'enfoncement de l'aiguille. L'enrichissement du tracé est trop important pour un effort faible ; l'ensemble est très polyphasique et de faible amplitude. Un déroulement à grande vitesse a permis de mesurer la durée des potentiels ; elle est très augmentée (20 millisecondes environ contre 2 à 3 ms normalement). Il y a, en outre, quelques accélérations.

5)- Droit antérieur du quadriceps droit : Muscle très ferme à l'enfoncement, tracé trop polyphasique, d'amplitude diminuée, de richesse moyenne. Certaines zones du muscle sont totalement silencieuses.

6)- Jumeau interne gauche : Tracé de richesse intermédiaire, fait de potentiels brefs, polyphasiques.

7)- Jambier antérieur droit : Tracé de richesse variable selon les points ; tantôt les potentiels sont polyphasiques (certains étant accélérés) ; ailleurs, l'aspect est celui d'une atrophie neurogène typique avec grands potentiels.

8)- Jambier antérieur gauche : Petits potentiels très polyphasiques, coexistant avec des zones totalement muettes. Il est difficile d'apprécier la richesse du tracé, l'excursion musculaire étant très limitée.

9)- La vitesse tronculaire sur le cubital gauche est normale (51 m/s), mais la réponse est de durée très augmentée (14 m/s), ce qui témoigne d'une gêne à la conduction des filets distaux.

= Conclusions :

Il y a des altérations nombreuses et polymorphes :

1)- Modifications morphologiques des potentiels qui sont polyphasiques, de durée augmentée et d'amplitude le plus souvent diminuée.

2)- Présence de zones totalement muettes à l'électromyogramme, l'insertion de l'aiguille dans ces zones rencontrant une résistance importante.

3)- Recrutement spatial anormal avec enrichissement trop important pour l'effort demandé.

4)- Accélérations de potentiels.

5)- Une réponse allongée et polyphasique du premier interosseux gauche à la stimulation du cubital au poignet.

Sur le plan topographique, les altérations musculaires prédominent là où siège l'atteinte cutanée.

Sur le plan analytique, certaines de ces modifications témoignent d'une atteinte des filets nerveux, d'autres d'une souffrance primitive de la fibre musculaire. Ces altérations, jointes à la notion de zones muettes à l'électromyogramme, sont analogues à celles que l'on rencontre dans les dermatomyosites, mais les constatations électromyographiques ne sont pas suffisamment caractéristiques pour permettre à elles seules le diagnostic.

Nous n'avons pas pu obtenir de renseignements récents sur la malade.

OBSERVATION N° VII

Madame PERR... Yvonne, née en 1900, demeurant à Sens (Yonne).

= Histoire :

- En 1958 : douleurs cervicales lors des mouvements, s'aggravant progressivement, traitées par des cures thermales. Puis, diminution des douleurs dans leur intensité et dans leur fréquence, laissant place à une gêne très importante causée par l'amyotrophie des muscles du cou, constatée en 1960 environ, qui s'est aggravée depuis. Cyphose dorsale haute C7-D1.

- En 1959 : installation progressive d'une sclérodactylie gênant les mouvements des doigts. Depuis plusieurs années, la malade souffrait d'un syndrome de Raynaud non traité. A la même époque, elle souffre des articulations métacarpo-phalangiennes des trois premiers doigts à gauche, du pouce seulement à droite.

- En 1960 : tuméfaction et induration de la pulpe des doigts qui est douloureuse et finit par se fistuliser, laissant sortir des concrétions calcaires. Se réfère à un doigt pour s'ouvrir à un autre. Les radiographies des mains montrent d'importantes amas calcaires dans la pulpe des doigts. Ces calcifications vont envahir aussi les 4èmes orteils.

- Depuis quelques mois (hiver 1963-1964), le syndrome de Raynaud atteint les orteils et ne réagit pas au traitement par Hydergine.

- Depuis quelques années, la malade a remarqué une diminution de ses sécrétions lacrymales et salivaires.

= Antécédents :

- Six grossesses normales.
- A l'âge de 49 ans : hystérectomie et ovariectomie pour fibrome et kystes.
- Pas de choréiques dans la famille.
- Pas d'autolyse.

= Examen :

- Sclérodémie strictement localisée aux doigts, pulpes tendues, dures, avec fistules calcaires.
- Rhizarthrose des deux pouces avec atrophie thénarienne.
- Cyphose dorsale avec saillie non réductible de C7.
- Chute de la tête en avant avec grosse baisse de la force des muscles du cou et grosse amyotrophie touchant les trapèzes, les S.C.M., les deltoïdes.
- Bonne conservation des muscles masticateurs et pectoraux.
- Pas de fasciculation.
- Instabilité motrice : chorée, athétose.

= Examen neurologique :

- Force musculaire normale en dehors du cou.
- Pas de troubles sensitifs.
- Réflexes ostéo-tendineux : achilléens abolis ; les autres réflexes sont normaux et symétriques.
- Paires crâniennes normales.

Le reste de l'examen somatique est normal.

Au terme de l'examen clinique et radiologique, on peut conclure à une sclérodactylie,
à un syndrome de THIBIERGE-WEISSEN-
BACH, à un syndrome de GOUGEROT-SJÖGREN,
associés à une myosite avec choréo-athétose.

Par ailleurs, volumineuse arthrose cervicale.

= Examens complémentaires :

- Electro-encéphalogramme : normal.
- Electro-cardiogramme : normal.
- Radiographie et radiocinéma oesophagien :
normaux.

- Radiographies du crâne : normales.
- Cellules L.E. : recherche négative.
- Réaction de Latex : $1/200 > + > 1/20.000$
- Electrophorèse :

	<u>%</u>	<u>gr/l</u>
Albumine	48	33,1
Globulines α_1	5,5	3,8
α_2	9	6,2
β	15	10,4
γ	22,5	<u>15,5</u>
		69

- Examen ophtalmologique : Pas d'anneau de
Kaiser-Fleisher.

- Facteur antinucléaire recherché par immu-
no-fluorescence : négatif.

- B.W. : négatif.
- Uricémie : 47 mg o/oo
- A.S.L. : 25 unités.

9 Juin 1964 : Biopsie du deltoïde.

Examen histologique : Sur les coupes perpendiculaires à l'axe des fibres, on remarque en quelques points des atrophies très localisées, atteignant une à trois fibres dans un faisceau. Cet aspect fait porter le diagnostic d'atrophie musculaire d'origine nerveuse (Docteur A. MAZABRAUD).

13 Mai 1964 : V.S. : 10 - 30.

15 Mai 1964 : L'examen électrique confirme une atteinte neurogène du système moteur périphérique des troncs postérieurs des nerfs cervicaux. (Service central d'Electro-radiologie - Hôpital Lariboisière).

22 Mai 1964 (Service d'Electro-myographie - Professeur P. CASTAIGNE) :

- Electro-diagnostic : La stimulation galvanique des muscles S.C.M., trapèze, sus-épineux, deltoïde, biceps radiaux, éminences thénar et hypothénar, premier interosseux dorsal droit et gauche, donne des réponses de faible amplitude et hypoexcitabilité galvanique, mais avec conservation de l'excitabilité par les chocs brefs.

- Electromyogramme : Dans les différents muscles explorés, le tracé de contraction volontaire n'est pas très riche, fait de potentiels assez fins, mais peu amples de façon générale. Les anomalies sont plus marquées sur les muscles postérieurs que sur les muscles antérieurs de la nuque. Les S.C.M. semblent normaux, mais le trapèze et le grand complexe montrent des signes myogènes.

- Conclusion : Il n'y a pas de signes d'atteinte neurogène, pas de signes de dystrophie musculaire; les anomalies sont plutôt de type myosite et celles-ci associées à une particulière résistance des téguments au niveau de la nuque. Sclérodermie ? (Dr. DAMAME).

On n'a pu obtenir de renseignements complémentaires sur cette malade.

OBSERVATION N° VIII

Madame AZOUL Coty, née le 8 Février 1929, demeurant à La Courneuve - 93 - Profession : Couturière brodeuse.

Adressée dans le Service par le Docteur KAHN, pour sclérodermie.

Premier séjour hospitalier du 18 Mars au 19 Avril 1966.

= Histoire de la maladie :

- 1953 : La malade a 24 ans. Début des troubles. Israélite vivant au Maroc. Couturière de son état. Se transperce le troisième doigt gauche en piquant à la machine.

Apparition d'un syndrome de Raynaud, d'abord localisé à ce doigt, avec atteinte rapide des mains et des pieds qui présentent des crises syncopeales des extrémités entraînant de vives douleurs.

Parallèlement, elle présente palpitations et essoufflement. Douleurs articulaires (coudes, épaules, chevilles, genoux).

En 1958, la malade revient en France. Elle consulte dans un dispensaire qui l'adresse à l'Hôtel-Dieu, dans le Service du Professeur MENEGAUX.

- Le 10 Octobre 1958 : On pratique dans ce Service une sympathectomie cervicale. Elle présentera des complications post-opératoires : maladie thrombosante avec épanchements pleuraux récidivants.

On notera ensuite une nette aggravation, la malade ne pouvant plus supporter le froid.

A noter : entre 1951 et 1960, le poids de la malade s'est situé entre 70 et 75 kg.

- 1963 : Apparition d'une plaque rouge au ni-

veau de la jambe gauche, de la taille d'une piqûre de moustique, qui enfle et devient très douloureuse. La malade alors ne peut plus marcher.

Son cousin, médecin, l'adresse alors à l'Hôpital Saint-Louis, dans le Service du Professeur DEGOS.

La plaque s'étend et devient bleu-noire, de dix centimètres de diamètre, très douloureuse. Parallèlement, la température augmente (39° à $39^{\circ}5$).

Dans le Service de Dermatologie, la malade suit un traitement au Cortancyl à fortes doses, pendant 4 à 5 mois, puis à doses dégressives pendant 9 mois.

Le diagnostic sera hésitant entre : gangrène, angéite et nécrose.

- Novembre 1964 : La malade se pique avec un os de poulet au niveau de la main gauche : le même soir, température à 40° et frissons. Le lendemain, phlyctène au niveau de la paume de la main gauche. Propagation de l'inflammation au niveau du membre supérieur gauche et à la main droite.

Devant le traitement sans résultats, la malade est hospitalisée à l'Hôpital Claude Bernard. La malade sent la peau de son bras gauche devenir dure, se plaint de ne plus pouvoir ouvrir la bouche, présente par ailleurs un épisode de dyspnée intense avec "gros coeur".

Un examen biopsique, pratiqué en 1964 à l'Hôpital Claude-Bernard, aurait permis de porter le diagnostic de sclérodermie.

- En Janvier 1966 : La malade, enceinte de 2 mois $\frac{1}{2}$, vient en consultation de gynécologie où on découvre une hypertension avec petite albuminurie.

- Le 23 Février 1966 : Métrorragie de sang rouge, température à 38° .

- Le 19 Mars 1966 : La malade est hospitali-

sée dans un Service de Cardiologie : elle accuse dyspnée, palpitations, douleurs précordiales. Etant donné l'existence d'une vitesse de sédimentation à 130, de douleurs de hanches, de douleurs articulaires diffuses et intermittentes aux poignets, aux épaules, aux coudes, aux genoux, aux chevilles, au rachis cervical, en raison de ses antécédents de sclérodermie, la malade est adressée dans le Service pour bilan.

= Antécédents :

- Familiaux : Mère diabétique, hypertendue.
Père diabétique.

- Personnels : Cinq grossesses :
3 enfants vivants
1 fausse-couche spontanée
1 fausse-couche provoquée.

= Examen :

La sclérodermie semble évidente. La peau est souple : on note simplement des zones d'atrophie cutanée au niveau des bras, de la partie supérieure du thorax, des extrémités distales des doigts. Visage oedématié. Certaine gêne à l'ouverture de la bouche. Télangiectasies au niveau du décolleté. Douleurs à la pression des masses musculaires des membres. Douleurs au niveau du pubis.

= Examen articulaire :

- Hanche droite : flexion 70°, douleur +++
rotations nulles.

- Point douloureux au niveau de la partie supéro-externe de la main gauche.

- Force musculaire et sensibilité : conservées.

- Réflexes ostéo-tendineux présents et symétriques.

= Examens complémentaires :

- Radiographie du bassin : atteinte de la hanche droite pouvant évoquer (Docteur GUERIN) :

- 1°- une coxite à pyogène,
- 2°- une coxite bacillaire.

Mais la cuti-réaction et les intra-dermo-réactions à 10 et 50 unités sont négatives. On porte le diagnostic de nécrose de la tête fémorale, en rapport avec la maladie systémique de la patiente. Ce fait est confirmé par le Docteur LEQUESNE, car :

- . il n'y a pas de pincement articulaire ;
- . il y a un léger aplatissement de la tête ;
- . la ponction de la hanche est blanche.

= Examens complémentaires pratiqués en Mars 1966 :

- . V.S. : 121 - 151
- . Numération formule sanguine :
 - Globules rouges 2.270.000
 - Globules blancs 6.800
 - Polynucléaires neutrophiles 66 %
- . Albuminurie : 2 g/24 heures.
- . Pas de cryoglobulines.
- . Facteur rhumatoïde : +
- . Pas de cellules L.E.
- . Augmentation des γ globulines.

- Mai 1966 : Accentuation du syndrome douloureux, en rapport avec la coxopathie. Douleur intense permanente, avec paroxysmes très violents à la marche et à tout changement de position. La grossesse évolue normalement.

- 30 Juin 1966 : Malgré le repos au lit, les douleurs sont de plus en plus violentes. L'état général est médiocre : anorexie, amaigrissement. Pas d'extension de la sclérodermie. Même pigmentation. Cicatrices blanchâtres d'une éruption pruri-

gineuse diffuse, en voie d'effacement. Hanche droite bloquée hyperalgique.

- 12 Juillet 1966 : Nouvelle hospitalisation.

- 25 Juillet 1966 : Accouchement par césarienne d'un enfant vivant de 2,5 kg.

- 8 Août 1966 : Examen pratiqué par le Docteur KAHN.

• Hanche droite : Mouvements presque normaux.
Abduction : 45 degrés. Rotation interne : nulle.
Rotation externe : 3 degrés, douloureuse.

- 19 Août 1966 :

- Cellules L.E. : +
- V.S. : 90

- 3 Octobre 1966 : La malade revient pour :

1°- Oedèmes diffus.

2°- Au tiers inférieur de la jambe droite : plaque dermo-épidermique très douloureuse. Par ailleurs, poussée thermique, frissons, évoquant vaguement une vascularite nodulaire.

- 10 Octobre 1966 : Apparition d'une nouvelle dermo-épidermite au tiers moyen de la face interne de la jambe droite.

Les examens biologiques suivants sont pratiqués :

- V.S. : 155
- Cellules L.E. : ++
- Waller-Rose : > 0 au 1/40^{me}.
- Latex : +++ 1/2.000 > + < 1/20.000
- Anticorps anti-nucléaire : > 0 au 1/26^{ème}.

- 21 Novembre 1966 : Disparition de l'oedème et des nouures.

- 10 Juillet 1967 : Le prurit semble amélioré par un traitement à la PERI-ACTINE.

- 3 Octobre 1967 : On pratique deux séries de trois perfusions de RHEOMACRUDE⁴, sans grand résultat.

- Novembre 1967 : Aggravation du syndrome de Raynaud.

- Décembre 1967 : Hanche droite un peu moins douloureuse ; sclérodermie non aggravée ; peau des avant-bras redevenue souple.

- 15 Janvier 1968 : Souffre plus de sa hanche ; sclérodermie améliorée : la peau du dos de la main n'est plus tendue.

- 18 Avril 1968 : Poussée de sclérodermie avec prurit intense. Depuis un mois :

1°- Nécrose de la 3ème phalange du troisième doigt de la main droite, oedème des doigts et du poignet. Atteinte de l'ongle du deuxième doigt de la main droite.

2°- Nodule à la jonction du tiers moyen et du tiers inférieur de la face postérieure de la jambe droite.

- 21 Juin 1968 : Cicatrisation de la jambe et des doigts ; persistance d'un syndrome de Raynaud.

- 3 Octobre 1968 : Persistance du prurit ; nécrose de la pulpe de l'index droit.

- 7 Novembre 1968 : Troubles trophiques des extrémités des doigts ; crises acro-asphyxiques fréquentes.

- 15 Janvier 1969 : Hospitalisation.

Examen : Téguments : - Peau sèche.

- Pigmentation brunâtre généralisée.

1°- Visage avec nez fin, commissure labiale rétrécie, gêne à l'ouverture de la bouche.

Plaques sclérodermiques.

2°- Sur la partie supérieure du thorax et du dos.

3°- Sur la partie haute des bras.

4°- Sur la face antérieure des cuisses et des jambes.

Par ailleurs : prurit intense, morphées sur les bras et les avant-bras, oedème du dos des mains.

- 29 Janvier 1969 : Atteinte de la 3ème phalange du quatrième doigt de la main gauche. La phalange est violacée.

- 24 Avril 1969 : Le Professeur DEBEYRE est d'accord pour opérer la hanche droite de la malade (nécrose aseptique de la tête fémorale).

= Examens complémentaires :

- Lors de l'hospitalisation à l'Hôpital Saint-Louis en 1964 :

. Electromyogramme, pratiqué à La Salpêtrière (Professeur P. CASTAIGNE).

. Electrodiagnostic : Hypoexcitabilité galvanique avec conservation de l'excitabilité par les chocs brefs.

. Electromyogramme : Tracé de contraction volontaire riche, fait de potentiels brefs et bas voltage.

Conclusion : L'examen électrique serait en faveur d'un processus myogène.

- 1965 : Electromyogramme pratiqué à l'Hôpital de la Salpêtrière (Docteur SCHERRER) :

. Dans le deltoïde : On recueille une activité de contraction volontaire dont la richesse n'est pas excessive, mais dont les potentiels sont extrêmement déchiquetés et souvent assez brefs.

. Jambier antérieur : Les quelques rares

potentiels d'unité motrice que l'on a pu recueillir sont brefs, polyphasiques et déchiquetés.

Conclusion : Les anomalies observées ne sont pas incompatibles avec l'existence d'une atteinte myogène.

- Biopsie musculaire : Hôpital Saint-Louis,
Service du Professeur DEGOS :

Le fragment musculaire examiné présente peu de modifications. Sur le plan parenchymateux, il n'existe pratiquement pas d'altérations des fibres musculaires. Sur le plan interstitiel, il n'existe pas de lésions nettes, en particulier par de lymphorragies.

- Biopsie cutanée : Hôpital Saint-Louis,
Service du Professeur DEGOS :

La couche cornée, épaissie, est orthokératosique. Le corps muqueux est le plus souvent d'épaisseur normale et la basale épidermique ne présente pas d'aspect rectiligne. Dans le derme, le tissu collagène est, en certains points, remanié. La coloration du réseau élastique par l'orcéine montre que celui-ci est, en certains points, fragmenté. Ces lésions histologiques ne sont pas assez importantes pour permettre d'évoquer histologiquement une sclérodermie.

- 26 Janvier 1965 : Biopsie cutanée (avant-bras) - Hôpital Saint-Louis, Service du Professeur de GRACIANSKY :

L'image histologique est bien celle d'une sclérodermie oedémateuse, caractérisée par un épiderme aminci à basale rectiligne, mais non altéré, reposant sur un derme extrêmement épais, dissocié par de grosses traînées d'oedème vitreux et flou sans aucun infiltrat inflammatoire. Ça et là, existent des capillaires congestifs ; la coloration de H.M.M. est seulement positive dans la partie toute superficielle du derme papillaire, et c'est la colo-

ration de l'orcéine qui donne les meilleurs renseignements sur la modification structurale du derme caractérisé par une dispersion avec étirement du réseau élastique qui n'est pas encore très altéré.

Conclusion : Image de sclérodermie oedémateuse.

= Examens de laboratoire (Mars 1966) :

- Transaminases : S.G.O.T. : 5 unités
S.G.P.T. : 2 unités

- Aldolase : 0,7 milli-unité/ml

- C.P.K. : 0,5 milli-unité/ml
(normale : 0,9 ---> 2,2 milli-unité/ml).

- Créatinurie : 50 mg/24 heures.

- Cryoglobuline : Recherche négative.

- Séro-mucoïdes : 4 mg o/oo en tyrosine.

- V.S. : supérieure à 100.

- Test de Schirmer : oeil droit = oeil gauche = 15 mm.

- Waller-Rose : négatif.

- Latex : sur lames ++
en tubes $1/2.000 < + < 1/20.000$ mes

- Antistreptolysines O : 80 unités.

- Cellules L.E. : recherche négative.

- Anticorps antinucléoprotéines : négatif.

- Anticorps antinucléaires (en immunofluorescence) : + 1/16

= Examen électrique, pratiqué le 4 Avril 1966 à la Salpêtrière (Service du Professeur CASTAIGNE):

- Electrodiagnostic : La stimulation galvanique et faradique des muscles examinés donne partout des réponses vives.

- Electromyogramme :

- Membre supérieur : Deltaïde,
1er interosseux dorsal.
- Membre inférieur : Quadriceps,
Jambier antérieur.

Dans tous les muscles explorés, on recueille un tracé de contraction volontaire plutôt pauvre, mais sans accélération. La taille des potentiels d'unité motrice est variable, mais ce qui frappe surtout c'est leur aspect polyphasique et parfois déchiqueté.

Conclusion : Au total, ces anomalies relativement discrètes sont quand même évocatrices d'une atteinte musculaire (Docteur Léonora JAMI).

- 19 Juillet 1966 : Césarienne.

- 5 Octobre 1966 :

- Recherche de cellules L.E. : ++
- Waler-Rose : + 1/40me
- Latex : sur lames +++
en tubes 1/2.000 < + < 1/20.000

- 7 Octobre 1966 : V.S. : 118 - 150.

- 19 Décembre 1966 : Recherche de cellules L.E. : +

- Le 17 Novembre 1966 : Examen histologique de la peau (Docteur AMOUREUX) :

Conclusions :

• La peau : L'aspect de la peau est en faveur de la sclérodermie.

• Le nodule sous-cutané : lésions de vascularite nodulaire avec liponécrose vraisemblablement en rapport avec la sclérodermie.

= Examens biologiques pratiqués en Consultation externe :

- 1967 :

- 1967 :

- Recherche de cellules L.E. : +
Nombreuses cellules B.
- Waler-Rose : négatif.
- Latex : sur lames +
en tubes + 1/320
- V.S. : 66 - 102

- 1968 :

19 Janvier 1968 : γ globulines 38 %
Albumine ... 40 %

3 Octobre 1968 :

- Cellules L.E. : recherche négative
- Waler-Rose : négatif
- Latex : en tubes 1/200 < + < 1/20.000

7 Novembre 1968 :

- V.S. : 50 - 72

- 1969 :

15 Janvier 1969 :

- V.S. : 68 - 105
- Recherche cellules L.E. : négative
- Clearance de la créatinine :
Diurèse : 1050
Créatinine sanguine : 7,4 mg/l
Créatinine urines : 991 mg/l
Clearance : 97 ml/mn, soit 139 litres/
24 heures.

- Waler-Rose : négatif.
- Latex : en tubes 1/200 < + < 1/20.000
- Immuno-électrophorèse : augmentation

très nette des γ G-globulines, plus modérée des
γ M.

18 Mars 1969 :

. V.S. : 28 - 53

. Waller-Rose : négatif.

. Latex : négatif.

Nous avons pu revoir récemment la malade. Son état général est mauvais. Elle reste confinée dans son appartement, se déplaçant à grand'peine. Son poids est actuellement de 57 kg (elle a une injection de Dépo-Médrol par semaine). Elle présente une dyspnée permanente ("La respiration nécessite des efforts"). Elle présente des douleurs précordiales non liées à l'effort, entraînant des lipothymies accompagnées de pâleur, non améliorées par la prise de Nitrosc.

Depuis dix mois : arrêt des règles.

Elle présente des épisodes de diarrhée, des coliques accompagnées de "sueurs froides".

Elle présente des douleurs musculaires qui semblent avoir débuté après la sympathectomie (Octobre 1968). Actuellement, elles sont spontanées et provoquées. Elles prédominent aux mollets, aux cuisses et aux bras. Au moindre effort, les épaules sont endolories. Elles semblent calmées par le Glifanan et aggravées par les corticoïdes (mais la malade redoute l'état cushingoïde entraîné par leur prise). La malade présente une atrophie de la cuisse et de la jambe droites, liée au blocage de sa hanche droite. Par ailleurs, aucune atrophie musculaire n'est notée.

En fait, elle présente un état hyperalgique généralisé qu'on semble en droit d'attribuer à l'atteinte musculaire péri-articulaire.

La peau présente une pigmentation brune généralisée. Les morphées sont localisées aux avant-bras, aux bras, au décolleté. En arrière, elles s'arrêtent à mi-dos.

Les nouures apparues antérieurement n'ont pas laissé de cicatrice (notamment une "plaque" toute récente atteignant la cheville droite).

L'ouverture de la bouche est limitée, mais le visage n'a pas un aspect émacié et par trop inexpressif.

La malade signale un épisode de xérostomie, il y a cinq ou six mois. La sécrétion lacrymale est normale. La vision est normale. Pas de gonflement parotidien. Petit goitre depuis son séjour au Maroc.

La hanche droite est complètement bloquée (nécrose aseptique de la tête fémorale), atrocement douloureuse (douleur diurne et nocturne). La malade esquive l'appui.

La hanche gauche est douloureuse depuis Janvier 1969 (bilatéralisation ?).

Devant cet état de fait, la malade se décide à se faire opérer dans les plus brefs délais.

Au niveau des mains : La peau reste souple, non oedématisée, à l'exception du médius de la main gauche qui est violacé, boudiné, douloureux par paroxysmes. On note sur ce doigt un piqueté hémorragique sous-unguéal. Tous les ongles sont striés, cassants.

Au niveau des pieds : Episodes acro-asphyxiques sans troubles trophiques cutanés.

T A B L E A U N° I

Malades	Biopsie musculaire	Electro-myogramme	Syndrome de Raynaud	Maladies importantes et syndromes associés	Biopsie cutanée	Etude biologique
Mme PERIC... I	0	+	0	0	0	+
Mme PRA... II	0	+	++	Syndrome de Gougerot-Sjögren	0	++
Mme PIE... III	+	+	+++	Tuberculose ancienne pulmonaire bilatérale	+	0
Mme FEU... IV	0	+	+	Syndrome de Gougerot-Sjögren	0	++
Mme VAN... V	0	0	+	0	0	+
Mme PRI... VI	+	+	0	0	+	+++
Mme PERR... VII	+	+	+	Choréo-athérose. Syndrome de Gougerot-Sjögren. Syndrome de Thibierge-Weissenbach.	0	0
Mme AZO... VIII	+	+	+++	Nécrose de la tête fémorale droite.	+	+++

ETUDE COMPARATIVE DES OBSERVATIONS PRÉSENTÉES

I - ÉTUDE CLINIQUE.

Première constatation : Tous nos malades sont des femmes. La prédominance de la maladie chez la femme est un phénomène bien établi.

L'activité professionnelle ne semble pas être en cause, comme nous le montre l'éventail des professions de nos malades.

L'origine géographique est variée (La maladie existe sous tous les climats). Un fait à noter : toutes les malades éprouvent moins de douleurs à la saison chaude et dans les climats chauds (Observations II, V et VIII). Ceci est certainement en rapport avec la fréquence de l'association sclérodermie - syndrome de Raynaud (6 de nos 8 malades).

L'origine traumatique est rapportée par deux de nos malades (Observations I et VIII). Mais en fait, un interrogatoire précis permet de ne pas accorder une importance exagérée à ces assertions.

Les antécédents personnels ne sont pas notables.

Les antécédents familiaux ne montrent aucune maladie rhumatismale bien définie, aucune connectivite.

L'âge de début d'apparition des troubles, toujours difficile à préciser, se répartit comme suit :

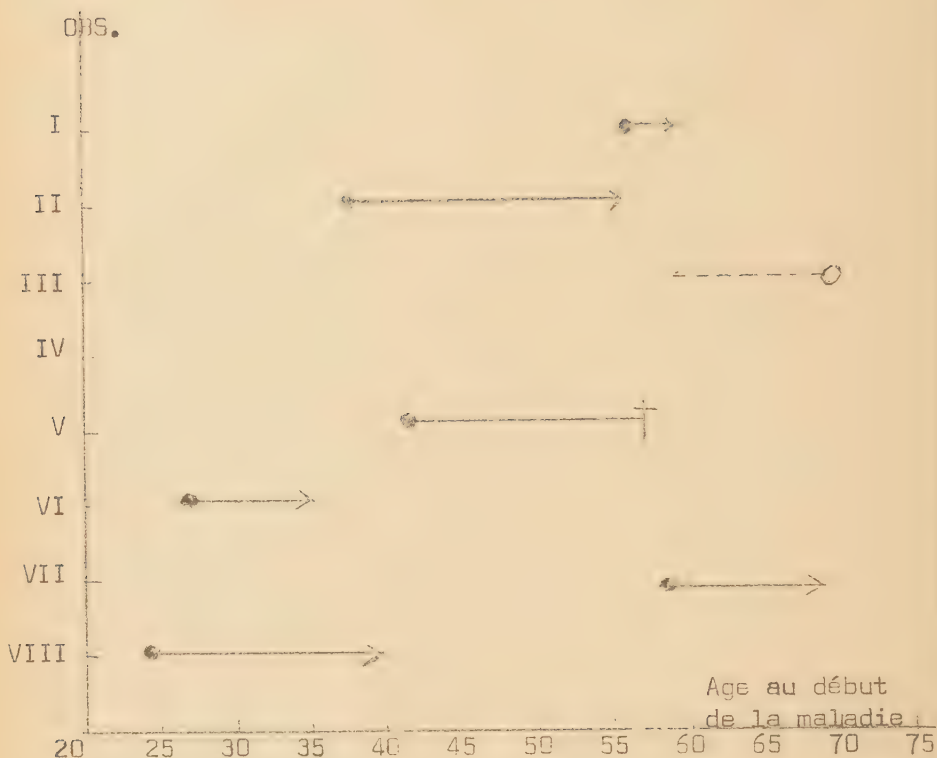


TABLEAU N° II

DURÉE D'ÉVOLUTION

La durée d'évolution va de 3 à 18 ans (Tableau N° II).

Une de nos malades est décédée après 16 ans d'évolution de sa maladie (Observation N° V).

Atteinte musculo-tendineuse :

- Elle est retrouvée dans les huit cas examinés.

- Son importance est variable dans l'espace et dans le temps. Elle peut passer au premier plan de la scène clinique.

- Son appréciation clinique est subjective surtout. La grosse difficulté réside à la dissocier de l'atteinte articulaire si souvent présente, surtout dans les cas présentant une association morbide. Les examens paracliniques seront donc d'un grand secours pour l'affirmer.

- Elle résulte de deux mécanismes :

1°- Myopathie (qu'elle soit primitive ou secondaire).

2°- Rétraction tendineuse, elle-même en partie due à la rétraction du corps musculaire.

L'amyotrophie est souvent présente ; elle semble résulter de plusieurs facteurs :

- un facteur intrinsèque : l'atteinte de la fibre musculaire elle-même ;

- un facteur mécanique : sclérose des téguments sus-jacents, d'où hypomobilité, elle-même aggravée par les douleurs. Là-dessus, viennent se surajouter les troubles métaboliques dus à l'atteinte du tractus digestif entre autres.

L'amyotrophie fait partie de la phase terminale de la maladie (Observations III et V).

- Le caractère des douleurs est complexe :

. douleurs spontanées ;

. douleurs provoquées, pouvant aller jusqu'à une "hyperesthésie musculaire", la malade craignant tout attouchement (Observation VIII) ;

. douleur nocturne, de type inflammatoire, pouvant réveiller la malade à la recherche d'une attitude antalgique ;

. douleur diurne, parfois à prédominance matinale (Observation VI), mais le plus souvent constante dans la journée ;

. douleur semblant être diminuée par la corticothérapie, l'Indométacine, le Glifanan.

Nous indiquons la répartition de l'atteinte musculaire subjective dans le Tableau V.

Il ressort de cette étude que les muscles les plus touchés sont ceux de la ceinture scapulaire, les muscles du cou, les muscles des jambes (mollets). L'atteinte des muscles lombaires est intéressante à noter, par son intensité et par ses conséquences fonctionnelles, par son caractère volontiers nocturne (Observations VI et I).

Quelques notes objectives viennent étayer ces assertions :

- L'amyotrophie plus ou moins importante touchant ces muscles ;
- La douleur à la pression des masses musculaires, des zones d'insertion des tendons ;
- La dureté ligneuse des muscles atteints résultant en partie de leur tension ;
- Les "cordes" résultant de la tension des tendons (Observation I).

Enfin, chez une de nos malades, on a pu prouver l'intégrité de la capsule articulaire par arthrographie (Observation VI). Forcé est d'admettre que les douleurs présentées par la malade étaient bien d'origine tendino-musculaire.

Dans toutes nos observations, les radiographies montraient l'intégrité des grosses articulations.

Nous regrettons de ne pas avoir de comptes rendus de biopsies synoviales à apporter dans cette étude.

Autre notion : L'atteinte musculaire débord largement l'atteinte cutanée, ne lui est pas liée de toute façon. Ce fait était établi depuis fort longtemps.

Les phénomènes douloureux semblent évoluer par

RÉPARTITION TOPOGRAPHIQUE DE L'ATTEINTE MUSCULAIRE SUBJECTIVE

	Atteinte des muscles du cou	Atteinte des muscles du bras	Atteinte des muscles des avant- bras	Atteinte des muscles des cuisses	Atteinte des muscles des jambes	Atteinte des muscles lombaires	Remarque
PERIC... I			+++		+++	+++	Rétraction des fléchis- seurs des doigts
PRA... II	+++	++					
PIE... III	+	++	+	+	+	+	Amyotrophie générale
FEU... IV		+++			+++		
VAN... V		+++					
PRI... VI		++	++	+	++	+++	
PERR... VII	+++	++					
AZO... VIII	++	++	+	+	+	+	Douleurs au niveau du pubis

poussées, être souvent présents et intenses au début et à la fin de l'évolution de la maladie, l'amyotrophie étant le fait des formes graves d'emblée et de la phase terminale de la maladie.

II - ÉTUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE. *****

Elle est capitale, non tant pour aider ou affirmer le diagnostic de sclérodermie, mais pour confirmer l'atteinte musculaire.

La biopsie musculaire n'a pu être pratiquée que chez la moitié de nos malades (Observations III, VI, VII et VIII).

Elles ont été étudiées dans les observations III, VI et VII par le Docteur MAZABRAUD ; dans l'observation VIII dans le Service du Professeur DEGOS. Aucune d'elles n'apporte la preuve formelle de l'atteinte sclérodermique musculaire ; celle de l'observation III permet de l'envisager.

L'atrophie musculaire paraît d'origine nerveuse dans l'observation VII. (Rappelons que cette malade présentait une choréo-athétose et une arthrose cervicale importante).

Nous voyons que la biopsie musculaire n'est d'un apport diagnostique intéressant que si elle est nettement en faveur de l'atteinte sclérodermique. Négative, elle ne permet pas de conclure.

C'est un moyen d'investigation limité, car il faudrait multiplier les prélèvements dans les différents territoires musculaires, aux différents stades de la maladie. Par ailleurs, c'est un examen mal accepté par les malades, laissant de vilaines cicatrices chez ces malades déjà désolées du préjudice

esthétique causé par leur état cutané.

o o

III - ¹ÉTUDE ²ÉLECTROMYOGRAPHIQUE. *****

Elle a pu être pratiquée chez 7 de nos 8 malades ; plusieurs fois chez quelques-unes d'entre elles.

L'électrodiagnostic classique montre peu de choses. Dans trois cas, il y a hypoexcitabilité galvanique avec conservation de l'excitabilité par les chocs brefs.

L'électromyogramme donne des réponses assez concordantes.

Tout d'abord, tracé de contraction trop riche pour l'effort demandé. Faible voltage.

Les potentiels d'unité motrice sont très polyphasiques et souvent déchiquetés.

Les conclusions :

Dans tous nos cas, l'atteinte musculaire a pu être objectivée à des degrés divers.

Dans tous les cas, l'atteinte neurogène a été formellement éliminée.

Dans aucun cas, le tracé à lui seul n'a permis d'affirmer un diagnostic précis.

Nous considérons que cet examen est capital pour objectiver l'atteinte musculaire au cours de la sclérodermie.

Il n'est qu'un élément plus ou moins important pour affirmer le diagnostic.

Il permet toujours d'éliminer une atteinte neurogène.

Il permet d'évaluer l'étendue du dommage musculaire en rapport avec l'atteinte cutanée.

Sa spécificité n'est pas suffisante pour affirmer un diagnostic, mais son concours est indispensable.

o o

IV - ÉTUDE BIOLOGIQUE. *****

Transaminases : Le taux des transaminases est bas dans le sérum normal, mais après destruction tissulaire importante, ces enzymes sont libérés dans le sérum. Les lésions importantes au niveau des muscles squelettiques causent une augmentation des transaminases sériques.

Dans notre série, le taux de ces enzymes n'était que légèrement augmenté, notamment dans l'observation IV.

Aldolase : Son taux est augmenté dans trois de nos observations (I - IV - VI). Cette élévation du taux de l'aldolase sérique semble, dans notre courte série, parallèle à l'atteinte musculaire.

La créatinine : C'est l'anhydride de la créatine qui est présente dans le muscle, le cerveau et le sang.

La créatinine est formée principalement dans le muscle aux dépens de la créatine-phosphate qui perd une molécule d'eau. La créatinine libre apparaît dans le sang et dans l'urine. La formation de la créatinine est une étape dans l'élimination de la majeure partie de la créatine. L'excrétion urinaire de la créatinine chez un individu donné est remarquablement fixe. Le coefficient de créatinine est, lui aussi, relativement constant pour un sexe donné, à un âge donné.

La créatinine urinaire et la clearance de la créatinine, recherchées dans les observations II, IV,

VI, VIII, étaient à des taux normaux. La créatinine sanguine de même.

Créatinurie : Sa valeur normale se situe entre 60 et 150 mg par 24 heures. Elle a été recherchée dans les observations VI et VIII. Dans l'observation VI, son taux était très élevé (1.200 mg par 24 heures), correspondant à une sévère atteinte musculaire.

Créatinine phosphokinase (C.P.K.) : C'est un enzyme présent dans le muscle qui catalyse la réaction de Lohmann (passage du phosphate riche en énergie de la phosphocréatine à l'ADP qui donnera l'ATP). Elle a été recherchée dans les observations IV, VI et VIII. Une seule fois, on a noté une légère augmentation de son taux (Observation IV).

T A B L E A U N° IV

OBSERVATIONS	I	II	IV	V	VI	VIII
S.G.O.T.	15	22	22	20	10	5
S.G.P.T.	15	20	38	6	10	2
Aldolase milliunités/ml	4,5	0,90	5,5		5,4	0,7
Créatinine san- guine en mg / o/oo		8,1	5,15		6,5	7,4
Créatinine uri- naire en mg / o/oo		970	570		600	991
Clearance de la créatinine en ml / mn		82	115		96	97
C.P.K. milli- unités interna- tionales / ml			1,2		1	
Créatinurie en mg/24 h.					800	50

É T U D E B I B L I O G R A P H I Q U E

I - É T U D E C L I N I Q U E *****

Si les phénomènes cutanés semblent en règle les premiers, dès leur découverte on note déjà souvent les conséquences de l'atteinte musculaire :

Hypotonie et hypotrophie,

toujours présentes lorsque la maladie a évolué.

NIXON, 1903 : Fréquence d'une myasthénie sévère. L'atteinte musculaire est sans rapport avec la distribution de l'atteinte cutanée (DOWLING, p. 282).

Elles peuvent, dans quelques cas, être tellement marquées qu'elles prennent l'aspect clinique d'une grave myopathie protopathique avec réaction myasténiforme à la prostigmine, comme nous le font remarquer PENDE et DE CARLO, à propos d'un cas de BOURGUIGNON et BOURGUIGNON.

A ces signes cardinaux, s'associent généralement une grande fatigue, des douleurs migratrices ou fixes à type de crampes (BAUER) ou de "piqûres".

Il arrive que l'atteinte musculaire, extrêmement grave, se présente comme myosite ou périmyosite atrophique calcifiante : la palpation permet de mettre en évidence des repaires calcifiés (ce que confirme la radiographie). Quand s'y ajoutent des calcifications tendineuses, on entre dans le cadre du

syndrome de Thibierge-Weissenbach. Dans quelques cas, l'hypotrophie s'accompagne, sans correspondance avec les zones de peau sclérodermique, d'une augmentation de consistance (PEUDE - DE CARLO), et ne s'accompagnant pas de véritables myalgies.

Dans le cadre de la sclérodermie diffuse, l'atteinte musculaire intéresse plus particulièrement la ceinture scapulo-humérale et les muscles de la main (PEUDE et DE CARLO).

Le déficit fonctionnel, sauf dans les stades très avancés de la maladie, est modeste : il n'atteint jamais l'importance de l'atteinte motrice de la polymyosite, de la dystrophie musculaire progressive, de la myopathie de l'hyperthyroïdie.

L'asthénie musculaire n'a jamais le caractère de la myasthénie.

Il est intéressant de noter que la musculature intrinsèque du globe oculaire n'est jamais touchée. Par contre, l'atteinte des muscles oculaires, décrite par GUILLAIN, entraîne des parésies par myosclérose.

Dans la sclérodermie diffuse, les muscles ne sont atteints que sous forme d'une sclérose, souvent tardive, n'entrant que pour une part très modeste dans la symptomatologie de l'affection. (COSTE - Revue du Rhumatisme, 1966).

RUDMAN et MEDSGER sont d'un avis semblable. Ils nous précisent que l'examen physique montre une faiblesse du gril costal, des fléchisseurs et extenseurs des avant-bras, des muscles propres de la main. L'atrophie musculaire est particulièrement intense près des articulations touchées.

Tous les auteurs s'accordent à dire la difficulté, sur le plan clinique pur, à affirmer l'atteinte musculaire. La difficulté réside en la séparation de ce qui revient à la sclérose cutanée, qui

entraîne une hypomobilité articulaire, qui elle-même contribue à la mise au repos des muscles correspondants, et son corollaire l'atrophie. Viennent se surajouter parfois, mais rarement, des rétractions tendineuses, des phénomènes vasculaires, tous deux indépendants de l'atteinte musculaire proprement dite, générateurs de douleurs.

En conclusion : L'atteinte musculaire, rarement très importante sauf dans la phase ultime de la maladie, génératrice de peu de douleurs, n'entraîne pas une gêne fonctionnelle très importante et joue un rôle modeste dans la symptomatologie de l'affection. C'est l'avis de RODNAN et MEDSGER. Cependant, des auteurs comme DOWLING sont d'un avis opposé et considèrent l'atteinte musculaire comme un facteur prédominant de la maladie (1955).

T A B L E A U N° V

Auteurs	Date de la publication	Etude clinique	E.M.G.	Biopsie musculaire	Etude biologique	Microscopie électronique	Nombre de cas étudiés
THIBIERGE	1890	+++	+				5 obs. dont 1 personnelle
NIXON	1903	+++					4 + 15
PENDE et DE CARLO	1932	+	+++	++	+		17 cas
RODMAN, MEDSCER et coll.	1966-68	+	+	+++	+++	+	
LECOULANT, TEXIER	1957	+		+++			
ORABONA et ALSANG	1958	+++	+	+	+		
MICHALOWSKI, KUDEJO	1966					++	2 cas
S. DE SEZE et coll.	1965	+++			+++		20 cas
COSTE et coll.	1965	+++		++	+		27 cas
TUFFANELLI, WINKELMANN	1961 1962	+++	+	+	+		727 entre 1955 et 1958

II - HISTOLOGIE ET ANATOMO-PATHOLOGIE ***** DES TROUBLES MUSCULAIRES. *****

Ces études ont marqué un temps capital dans l'étude qui nous intéresse, et ont consisté tout d'abord à essayer d'individualiser la maladie sur le plan cellulaire, ensuite à rechercher de façon un peu plus précise l'étendue du dommage musculaire.

Enfin, la microscopie électronique commence à fournir des documents intéressants sur l'atteinte au niveau de la cellule musculaire.

= MEDSGER et RODNAN font, en 1966, la récapitulation suivante sur l'histo-pathologie de l'atteinte musculaire.

. MORRISON et ses collaborateurs attirent l'attention sur la présence d'infiltrats lymphocytaires périvasculaires dont la localisation est surtout endomysiale et périmysiale.

. PIPER et HELWIG trouvent des atteintes dans tous les cas (26 autopsies) des muscles somatiques : perte de la striation, vacuolisation, affaissement des fibres musculaires, prolifération fibroblastique, épaississement des parois des artérioles et des veinules, prolifération des noyaux le long du sarcolemme. Ils notent également des zones de fibrose.

MEDSGER et RODNAN constatent la dispersion des lésions avec une prédominance certaine aux membres supérieurs et aux muscles du thorax.

Ils constatent également une fibrose juxta-périmysiale et une augmentation de la graisse interstitielle et notent la présence d'infiltrats cellulaires dispersés composés principalement de lymphocytes et moins souvent de cellules sanguines et de leucocytes neutrophiles.

Dans deux cas seulement, ils constatent des infiltrats "nodulaires".

De plus, toutes sortes d'anomalies des fibres musculaires ont été observées : atrophie, nécrose, dégénérescence éosinophile.

Cinq fois, on a noté une fibrose périvasculaire et périneurale, mais aucune preuve d'atteinte vasculaire primitive ne fut notée.

Les auteurs notent la difficulté ou l'impossibilité qu'il y a à différencier ces lésions de celles observées dans la polymyosite.

= P. LE COULANT et L. TEXIER (Bordeaux, Septembre 1967) nous montrent que l'aspect histologique est le même, qu'il s'agisse de la sclérodermie oedémateuse ou progressive. Le tableau dominant est interstitiel, consistant en plages cellulaires denses de lymphocytes et d'histiocytes séparant et infiltrant les faisceaux musculaires et des fibres suivies de traînées collagènes. Le parenchyme n'est atteint que par contact avec ces fibres collagènes et proportionnellement à leur invasion. Par endroits, des fragments de fibres échappent au processus dégénératif.

Ces auteurs concluent : "Il paraît donc difficile, sous l'angle de l'histologie musculaire, de comparer ces différents syndromes et de les inclure sans distinction dans le cadre des maladies du collagène". Mais la sclérodermie semble faire partie intégrante de cette entité.

= DRABONA et ALDANO (1958) (Université de Bari) précisent la difficulté du diagnostic histologique au début de la sclérodermie et la confusion possible avec une dermatomyosite. La maladie évoluée étant plus facilement reconnaissable.

Cependant, ils signalent un cas avec des modifications remarquables des fibres musculaires et atteinte inflammatoire périvasculaire.

Les auteurs sont intéressés par l'observation de BOURGUIGNON, car elle confirme que les modifications musculaires dans la sclérodermie ne sont pas d'origine nerveuse.

= PEUDE et DE CARLO : "La Myopathie sclérodermique". Ces auteurs insistent sur les différences selon les phases évolutives. Ils distinguent deux grands groupes de lésions :

- 1- Les phénomènes dégénératifs ;
- 2- Les lésions interstitielles.

Ce n'est que dans les cas extrêmes qu'on peut confondre avec une dermatomyosite.

Ils notent quelques cas d'endartériopathie mucoïde qui, selon les auteurs, permettraient de rendre compte, dans le cadre de la maladie, de la fréquence du syndrome de Raynaud, de la tendance à l'angiosclérose, des bas indices oscillométriques.

Ils signalent également quelques cas d'atteinte nerveuse décrite par d'autres auteurs et qu'ils expliquent par l'atteinte des vasa vasorum.

Synthèse des aspects histo-pathologiques selon ces auteurs

On rencontre le plus souvent :

1- Au niveau des myofibrilles, des phénomènes d'ordre dégénératif : hypotrophie, homogénéisation éosinophile avec disparition de la striation transversale, aspect fibrillaire, nucléose discrète et irrégulière, infiltration phagocytaire dans quelques zones de myofibrilles dégénérées.

2- Dans la zone interstitielle, phénomènes de type presque exclusivement scléro-hyalin, parfois

infiltration parvicellulaire.

D'un certain intérêt sont les altérations vasculaires : épaississement des parois et manchons scléro-hyalins périvasculaires.

Les altérations des fibres nerveuses sont beaucoup moins apparentes.

= NEDSEER, RODMAN, MOOSSY, VESTER (Skeletal muscle involvement in P.P.S. - Arthritis and Rheumatism, Vol. XI, August 48, N° 4) ne trouvent pas de grosses anomalies sur le muscle fraîchement prélevé. Dans une étude récente, ils trouvent 14 sur 36 des altérations, et ce plus souvent dans les cas d'autopsies (10 sur 19) que de biopsies (4 sur 17).

Les altérations musculaires sont sans rapport avec l'atteinte cutanée sus-jacente.

L'atteinte la plus commune était représentée par une fibrose interstitielle et périvasculaire, suivie, par ordre de fréquence, par des infiltrats inflammatoires interstitiels et périvasculaires, atrophie, nécrose et dégénération des myofibrilles.

Un grand spectre d'anomalies de la fibre musculaire a été trouvé, comprenant : l'atrophie, la nécrose, la dégénérescence éosinophile foculaire.

Dans quelques cas : fibres musculaires nécrosées avec abondants débris nucléaires, avec peu ou pas de réaction inflammatoire adjacente.

Les changements observés dans le tissu interstitiel ont été caractérisés par :

- des flots de fibrose irrégulièrement distribués, péri ou épimysiale,
- et une augmentation de la graisse interstitielle.

Ces lésions peuvent se voir à n'importe quel stade clinique de la maladie.

Dans les zones interstitielles, on a souvent noté la présence d'infiltrats cellulaires clairsemés, composés principalement de lymphocytes avec occasionnellement des cellules plasmatiques et plus rarement des leucocytes neutrophiles.

Deux cas seulement, ces agrégats avaient une forme nodulaire.

Dans trois cas, infiltrats inflammatoires périvasculaires.

Une fibrose périvasculaire et périneurale a été vue à des degrés divers, généralement atténuée.

La dégénérescence fibrinoïde n'a été notée qu'une seule fois. Dans la série, il n'a pas été observé d'inflammation vasculaire primaire.

Dans un cas, on a noté une calcification de la paroi d'un vaisseau (biopsie du tibial antérieur).

Les auteurs sont étonnés par le peu d'anomalies à la biopsie musculaire, alors que les données cliniques et biologiques laissaient prévoir une atteinte importante. Ils font la différence entre prélèvement à l'autopsie et biopsie, l'atteinte étant plus fréquente dans les premiers cas, généralement plus graves et plus évolués.

Ils insistent sur le fait qu'une seule biopsie n'est pas représentative de l'atteinte musculaire, au point de vue histologique.

ÉTUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE EN MICROSCOPIE ÉLECTRONIQUE

Étant donné la rareté de la maladie et la dispersion des troubles musculaires, peu d'auteurs se sont attachés à l'étude de la P.S.S. en microscopie électronique.

Les premières observations ont été faites par les Polonais MICHALOWSKI et KUDEJKO de Lublin (Brit. J. Dermat. 1966, 78, 24). Leur matériel d'étude consiste en deux cas d'acroscclérose avec phénomène de Raynaud. Les biopsies ont été pratiquées respectivement à la main et à l'avant-bras.

La maladie a débuté respectivement 8 ans et un an avant les investigations.

L'étude porte sur les capillaires musculaires et sur la fibre musculaire.

- Les capillaires :

Ceux des fibres musculaires sont les plus touchés. On distingue deux types de lésion : dans le premier cas, il y a un épaississement marqué de leurs murs ; dans le second, une oblitération plus avancée de la lumière du capillaire, due à la prolifération endothéliale. Les noyaux des cellules endothéliales présentent des indentations, ce qui est considéré comme un signe de souffrance (du noyau). On trouve peu de mitochondries. La membrane basale de certains capillaires présente par endroits des épaississements composés de plusieurs feuillets.

- Les fibres musculaires :

De nombreuses myofibrilles présentent des changements marqués dans leur ultrastructure, myolyse partielle avec dissociation des myofibrilles. D'autres présentent une dégénérescence granuleuse, fragmentation et désintégration. Elles présentent également des changements dans leurs bandes caractéristiques. Il est remarquable que la bande Z est préservée presque dans toutes les myofibrilles, même dans celles qui présentent une myolyse partielle et une désintégration. La bande Z est très rarement absente. La bande I se voit souvent, mais dans quelques myofibrilles est absente, ainsi que la bande A. La bande N se rencontre dans certaines myofibrilles. La bande M est souvent visible, rarement absente. Ceci veut dire que la bande H est visible, appa-rais-

sant comme une zone claire de part et d'autre de la bande M. Enfin, dans certaines myofibrilles, toutes les bandes du sarcoplasme (sarcomère) peuvent être absentes, excepté la bande Z. En même temps, la structure des myofibrilles devient indéfinie et présente une dégénérescence granuleuse.

- Les composants de la fibre musculaire :

Le noyau présente souvent des indentations. Le sarcolemme et le sarcoplasme prennent une structure granulaire. Les mitochondries sont lysées. Les mitochondries musculaires ou sarcosomes sont moins nombreuses que dans un muscle normal. Elles sont dispersées irrégulièrement entre les myofibrilles et non disposées en rangées et par paires, comme dans le muscle normal. Au lieu d'être ronds ou ovalaires, les sarcosomes sont souvent de forme irrégulière. Peu d'entre eux sont situés au voisinage de la bande I, comme dans le muscle normal.

En conclusion, les auteurs insistent sur l'altération des capillaires des fibres musculaires. La lumière de ces capillaires se rétrécit au point de ne pouvoir laisser passer les érythrocytes. Ils attribuent à ces anomalies l'origine du phénomène de Raynaud, dans les deux cas étudiés. Les auteurs en déduisent qu'en fait, il ne s'agissait pas d'un phénomène de Raynaud au sens propre du terme avec angiospasme, mais d'une angéite proliférative sclérodermique. C'est ainsi qu'ils expliquent l'échec de la sympathectomie dans les phénomènes de Raynaud observés dans le cadre des sclérodermies.

Enfin, il est à noter qu'il n'a pas été observé d'infiltration cellulaire autour des capillaires.

Il y a des lésions certaines des myofibrilles. Elles sont atteintes de myolyse partielle, de dégénérescence granulaire, de fragmentation et de désintégration. Cependant, les auteurs n'observent aucun signe de prolifération du tissu connectif de l'endomysium.

A l'opposé de ces résultats, MEISSER, RIDMAN, MOOSSY, VESTER étudient quatre de leurs cas au microscope électronique et ne trouvent pas de grosses altérations, tant au point de vue des capillaires que des myofibrilles.

o o

III - ÉTUDE ÉLECTROMYOGRAPHIQUE ***** DES TROUBLES MUSCULAIRES DE LA SCLÉRODERMIE. *****

= HANSMANOVA, PETRUSEWIECZ et KOZMINSKA (Symposium d'électromyographie de Strasbourg, 1960) ont étudié 14 cas de sclérodémie diffuse et ont noté qu'en dépit des faibles altérations du revêtement cutané, il y avait une preuve électromyographique d'un trouble myogène généralisé, caractérisé par :

- 1- Baisse de l'amplitude des potentiels ;
- 2- Augmentation des potentiels polyphasiques ;
- 3- Raccourcissement de la durée moyenne des potentiels ;
- 4- Contraste entre la richesse du tracé et la faiblesse du mouvement.

= DRABONA et ALBANO (1958) :

GOLD donne des arguments en faveur d'une atrophie myogène, mais ne pense pas qu'elle est suffisamment caractéristique pour être distinguée d'une véritable atrophie musculaire.

D'autres auteurs (THIEBAUT, ALAJOUANINE), au contraire, parlent d'un tracé caractéristique qui ne se rencontre pas dans d'autres types d'atrophie myogène. Le tracé est caractérisé par un certain polyphasisme

avec prédominance de courtes unités motrices et avec des complexes polyphasiques qui semblent formés par la superposition de 4-5 éléments. La durée des potentiels polyphasiques est naturellement beaucoup augmentée. On peut aisément faire la différence avec une fibrillation électrique.

Le tracé électromyographique est riche dans son ensemble et contraste avec l'atrophie des muscles.

= PEUDE et DE CARLO :

Sur les cas étudiés, trouvent dans tous les cas des aspects lésionnels du type myogène, et, dans deux cas, des aspects mixtes (myogène et neurogène).

Aspects de type myogène :

a)- Activité d'insertion fréquemment vivace et prolongée, constituée par des potentiels de fibres isolées ou regroupées en petites salves de potentiels répétitifs (décharges myotonoïdes). En aucun cas, on n'a pu mettre en évidence un véritable profil myotonique ou une activité post-contractionnelle.

b)- Absence d'activité spontanée.

c)- Raccourcissement significatif de la durée moyenne des potentiels.

d)- Polyphasisme marqué avec des potentiels polyphasiques de courte durée (18-25 %).

e)- Tracés qui ne montrent pas une pente notable des unités motrices au maximum de la contraction.

Aspects de type neurogène (3 cas) :

a)- Activité spontanée : potentiels de déner-
vation (fibrillation) : 2 cas, et de fasciculation :
1 cas.

b)- Allongement de la durée moyenne des potentiels.

c)- Polyphasisme marqué avec des potentiels polyphasiques de longue durée (synchronisés).

d)- Perte des unités motrices au maximum de l'effort, de degré variable, mais encore très grave (oscillations uniques).

e)- Pas de synchronisation.

Au niveau des muscles recouverts de peau saine, les aspects de type myogène apparaissent avec un degré plus petit par rapport à ceux déjà décrits.

Quant aux aspects neurogènes, ils ne varient pas en fonction de l'état de la peau sus-jacente.

Dans l'acrosclérose :

1- Au niveau des muscles recouverts de peau sclérodermique, on a des aspects de souffrance myogène semblables en tous points à ceux rencontrés dans la sclérodermie généralisée, tandis qu'on ne trouve pas d'aspects neurogènes.

2- Au niveau des muscles recouverts de peau saine, il n'y a aucune donnée électromyographique digne d'être notée.

o o

IV - [,]ETUDE BIOLOGIQUE. *****

Nous ne parlerons pas ici de ce qui a été dit sur la vitesse de sédimentation, l'hémogramme, l'électrophorèse, la recherche du facteur rhumatoïde, des cellules L.E., des facteurs anti-nucléaires des

anticorps anti-D.N.A.. Pour passionnante qu'elle soit, elle n'entre pas dans le cadre de notre étude.

Nous nous intéresserons à ce qui a été dit sur les enzymes en rapport avec le métabolisme musculaire.

= RODAN, MEDSGER (Musculo skeletal involvement in P.S.S., Octobre 1966, et Skeletal Muscle Involvement in P.S.S., 1966) :

Ils étudient les enzymes sériques relativement spécifiques du métabolisme musculaire, chez 34 malades atteints de P.S.S..

Ils notent, dans trois cas, une élévation de la créatine phospho-kinase (C.P.K.). L'un des malades ne présentait aucun signe d'atteinte clinique ou histologique.

Dans un seul cas, ils trouvent une élévation des S.G.O.T. (à 95 unités). Dans ce cas, les autres enzymes étaient également élevés.

L'aldolase sérique, par contre, était élevée chez 24 malades (Les taux étaient situés entre 2,61 et 12 milli-unités par millilitre de sérum.), les taux semblant sans rapport avec l'atteinte musculaire clinique.

Une créatinurie fut trouvée chez 11 personnes sur 29 et était particulièrement marquée dans 6 cas, où on trouvait cliniquement une sévère atteinte musculaire (excrétion de 250 à 700 mg par jour). Par contre, dans certains cas, une atteinte musculaire moyenne ou marquée s'accompagnait d'une excrétion de créatine normalement basse.

Le coefficient de créatinine était, quant à lui, voisin de la normale (Le coefficient est la somme de la créatinine urinaire et de la créatine urinaire, et est exprimé en mg/kg. Il peut s'exprimer en pourcentage du coefficient de créatinine théorique.).

RAPPORTS DE LA SCLÉRODERMIE
AVEC LES AUTRES CONNECTIVITES

A - LUPUS ÉRYTHÉMATEUX DISSÉMINÉ.

Il nous paraît intéressant de rapporter ici un passage d'un ouvrage de F. SIGUIER, consacré à l'étude du lupus érythémateux disséminé :

"On a décrit, à côté d'un tableau évoquant la P.C.E., la coexistence d'un syndrome de Gougerot-Sjögren ; mais cette coïncidence est rarissime. On dit enfin que l'inflammation peut toucher certains secteurs conjonctifs, certains muscles, tendons, aponeuroses, donnant des formes myalgiques, fibrositiques, des péri-arthrites. Ces formes, dont le diagnostic est évidemment très difficile, voire impossible quand il n'existe pas de contexte, sont beaucoup plus rares que la polyarthrite subaiguë qui est, à notre avis, la forme clinique principale et indiscutée du rhumatisme lupique". (F. DELBARRE).

J. LAPRESLE étudie les déterminations musculaires du L.E.D., en les comparant à celles des dermatomyosites :

"Nous rappellerons simplement que si, cliniquement, le problème est quelquefois difficile entre dermatomyosites et certains L.E.D. avec asthénie prédominante, sur le plan pathologique il existe, à notre avis, peu de difficultés : les lésions musculaires du L.E.D. consistent uniquement en lésions inflammatoires interstitielles, et on ne retrouve

pas cette atteinte sévère dans la fibre musculaire proprement dite qui signe la polymyosite".

Il faut souligner ici la fréquence avec laquelle on peut rencontrer des cellules L.E. en dehors du lupus érythémateux disséminé. Nous notons simplement ce fait, sans aborder ici le problème de la spécificité de la cellule de Hargraves.

Un grand nombre de sclérodermies possèdent un facteur anti-nucléaire décelé par immunofluorescence.

Dans un cas, on a signalé la présence de facteur anti-DNA. La coexistence des deux maladies sur les plans clinique et biologique a été signalée dans plusieurs observations.

= POLLACK, GLASER, SPÜHLER, MORANDI, ORABONA, ALBANO, BEIGELMAN, GOLDNER, BAYLES :

- BEIGELMAN et coll. considèrent que le L.E.D. et la sclérodermie font partie d'un même groupe pathogénique. Le L.E.D. serait une réaction rapide et sévère du tissu connectif ; la sclérodermie, une réaction lente et généralisée du mésenchyme.

- TUFFANELLI et WINKELMANN, en 1962, analysent quelques observations d'association sclérodermie et recherche positive des cellules L.E..

- DUBOIS, dans son ouvrage magistral sur le L.E.D., nous donne des précisions sur l'atteinte du muscle strié dans cette maladie.

- STEINER et CHASON distinguent les plages inflammatoires du L.E.D. de celles des autres connectivites, sur les caractères suivants :

. Elles contiennent des lymphocytes avec de rares cellules plasmatiques,

abondant, un stroma conjonctif

des cellules graisseu-

ses à la périphérie du nodule.

- CRUICKSHANK note que la transformation fibrinoïde interstitielle s'accompagne d'une dégénérescence sévère des fibres musculaires, mais avec relativement peu d'inflammation.

- GUEFT et LAUFER sont les seuls à trouver des corps colorés par l'hématoxyline. Toutes ces études ont été pratiquées sur des prélèvements au cours d'autopsies.

- HARVEY, quant à lui, considère que la biopsie musculaire est de peu de secours dans le diagnostic de la maladie.

- DUBOIS termine en insistant sur la nécessité d'examiner les coupes de biopsie musculaire à différents niveaux, car les lésions sont souvent focales, comme dans la P.N..

B - POLYMYOSITE. *****

P.V. COURDOUX, dans sa thèse, fait la description suivante du syndrome musculaire de la polymyosite :

" Le syndrome musculaire n'est pas en rapport avec le syndrome cutané ...

1°- Troubles subjectifs : asthénie musculaire précoce, touchant souvent les muscles des ceintures. Les douleurs sont précoces, diffuses, à type de crampes, exagérées par la palpation. Plus fortes et plus fréquentes dans les formes aiguës de la maladie.

2°- Atteinte des muscles striés : Le plus souvent, elle n'intéresse que certains groupes musculaires avec des caractères constants de bilatéralité et de symétrie. Les racines des membres sont les plus touchées (WAGNER) ; l'atteinte peut être diffuse

d'emboîée (O'LEARY, WEISSMANN), distale (MORSIER),
hémiplégique (OPPEL) ; elle passe par trois stades :

- oedème,
- atrophie,
- myosclérose rétractile.

Tous les muscles peuvent être touchés.

L'atteinte des muscles oculaires peut entraîner ptosis et diplopie. Les myosites orbitaires peuvent donner une exophtalmie isolée. (OFFRET).

Modalités évolutives

(en ce qui concerne l'atteinte musculaire)

I- Dermatomyosite.

1°- Forme aiguë ou maladie de Wagner-Unverricht :

- douleurs musculaires,
- amaigrissement important,
- les muscles deviennent rapidement oedémateux et atrophiés.

2°- Forme chronique ou poïkilodermatomyosite de Petges-Clejat :

Atteinte musculaire : asthénie, atrophie progressive, myosclérose rétractile.

Poïkilodermie de Perges-Jacobi : l'atteinte musculaire est cliniquement muette, d'où l'importance de la biopsie.

Scléropoïkilodermatomyosite de Lecoulant et Texier.

Scléropoïkilodermie de Arnat-Jaffé.

II- Polymyosite.

1°- Forme aiguë : Polymyosite oedémateuse de BERGOU-GNAN, qui comprend une forme purement atrophique.

2°- Forme chronique, où l'atteinte musculaire est tardive, qui comprend une forme pseudo-myasthénique de Furtado-Alvim.

3°- Formes associées à un L.E.D.,
à une P.A.L.,
à la sclérodermie.

DE GRACIANSKY a étudié les examens biologiques en rapport avec les troubles musculaires dans les dermatomyosites. Il nous dit que la créatininurie serait basse, alors que la créatinurie serait élevée (jusqu'à un gramme par jour).

Mais DEGOS nous fait remarquer :

"L'absence de créatine dans les urines permettrait d'éliminer le diagnostic de dermatomyosite, tout au moins à sa phase évolutive ; mais la créatinurie n'est pas un syndrome propre à cette affection, car elle se voit dans d'autres myopathies".

COUDOUX résume ainsi les lésions musculaires des dermatomyosites :

"Elles sont appréciables macroscopiquement :

- consistance,
- couleur,
- rétraction ou oedème.

La fibre musculaire est touchée dans tous ses constituants :

- Sarcoplasme : dégénérescence de tous types.
- Fibrille : perte de la striation transversale et longitudinale ; les altérations sont inégales.

Le tissu interstitiel s'infiltré d'un oedème dissociant les fibres. Présence de lymphorragies et de cellules inflammatoires. L'infiltrat s'organise et aboutit à une myosite rétractile."

DUPONT interprète les lésions interstitielles comme secondaires aux lésions parenchymateuses (à l'inverse de la sclérodermie).

En conclusion : Association capricieuse, mais constante de lésions dégénératives de la fibre et d'une infiltration interstitielle. Si l'atteinte clinique est en principe différente, l'atteinte histologique peut souvent être semblable. Par ailleurs, dans les deux maladies, on note avec grande fréquence : syndrome de Raynaud, oedème, calcinose, certaines atteintes viscérales.

= FREUDENTHAL, PAGEL et TREIP font des deux maladies des variantes évolutives du même processus. DOWLING et GRIFFITHS abondent dans le même sens.

Si l'inflammation primaire et la dégénérescence des muscles sont des éléments dominants des dermatomyosites, l'atteinte musculaire peut être importante dans la sclérodermie et occasionnellement elle peut être primitive. PAGEL et TREIP considèrent que l'importante dégénérescence des fibres musculaires et les divers degrés de l'inflammation cellulaire dans les infiltrats observés dans les dermatomyosites ne sont pas spécifiques et occasionnellement peuvent se voir aussi bien dans la sclérodermie que dans le lupus.

Il en va ainsi dans certaines formes où l'atteinte musculaire sévère est associée à la sclérodermie (scléro-poïkilodermatomyosite de LE COULANT et TEXIER).

L'activité électrique peut être analogue dans les deux maladies. Ainsi, on trouve, dans certaines sclérodermies, des électromyogrammes dénotant une atteinte myositique (O'LEARY).

= Dans la série de TUFFANELLI et WINKELMANN, 36 malades présentent à la fois dermatomyosite et sclérodermie (27 femmes, 9 hommes). L'atteinte musculaire allait de la faiblesse des épaules à l'asthénie généralisée avec atrophie.

Dans neuf cas, ils ont recherché les transa-

minases : sept de ces neuf malades avaient des transaminases élevées.

Dix malades ont eu une biopsie musculaire ; parmi eux, huit présentaient une atteinte myositique.

C- PÉRIARTÉRITE NOUEUSE et SCLÉRODERMIE. *****

BLACK nous rappelle que la périartérite noueuse est une maladie où il y a plus d'un désordre pathologique. A ce propos, voici la classification, selon ZEEK :

- La classique périartérite noueuse ou maladie de Kussmaul-Maier, où différents systèmes sont touchés, à évolution chronique ;

- L'angéite allergique ;

- L'artérite rhumatismale (R.A.A.) ;

- L'angéite granulomateuse allergique (associée à l'asthme, à une éosinophilie, d'évolution chronique) ;

- L'artérite temporale (maladie de MORTON) ;

- Un groupe de maladies où l'artérite est associée à une autre connectivite.

La maladie a pu être reproduite expérimentalement. Elle peut se voir entre 1 et 70 ans. Les hommes sont trois fois plus touchés que les femmes.

Les premiers symptômes consistent en malaises, faiblesse générale, température, myalgies et arthralgies généralisées. L'atteinte prédominante porte sur les manifestations rénales, cardiaques, neurologiques, et gastro-intestinales.

Les biopsies cutanée, musculaire, rénale sont capitales pour le diagnostic.

Toutefois, l'artérite en soi n'est pas spécifi-

que de la maladie (SODOLOFF). mais sa distribution et le caractère des lésions sont utiles au diagnostic.

On a signalé des cas de périartérite noueuse avec présence de cellules L.E. (LINCOLN, RICKER).

Dans la sclérodermie, on peut trouver des lésions artérielles qui siègent en n'importe quel endroit. SANVICANDRO a décrit un cas où évoluait parallèlement sclérodermie typique et artérite des membres inférieurs. L'histologie montra une artérite granulomateuse nodulaire à cellules géantes de l'intima, image qu'on peut rapprocher de celle d'une artérite temporale.

BARBERA et MALAGUZZI-VALERI étudient l'atteinte du muscle strié dans 13 cas de périartérite noueuse (1956). Voici quelles sont leurs conclusions :

Il est possible d'observer des lésions artérielles caractéristiques, dans des fragments de muscles qui ne présentent pas d'atteinte clinique, dans 60 % des cas.

L'altération péri-artérielle intéresse les vaisseaux de l'épimysium, du périmysium et de l'endomysium. Dans un même fragment, on peut trouver des lésions à différents stades.

Il n'y a pas d'atteinte des veines et des nerfs.

Les altérations du tissu musculaire sont, dans la majorité des cas, localisées et focalisées et en rapport avec l'atteinte artériolaire focalisée.

Les aspects de souffrance musculaire sont représentés par des altérations de type oedémateux, de dégénérescence cireuse, de vacuolisation et de fragmentation, jusqu'à complète dissolution des fibres, ainsi que des phénomènes d'atrophie et d'hypernucléose à un degré tel que l'on peut noter que les altérations les plus graves de la fibre sont accompagnées d'habitude de lésions artérielles de type infiltro-dégénératif.

Les altérations musculaires semblent évidemment liées, avant tout, à la propagation directe de l'inflammation à partir des foyers péri-artériolaires et, en second lieu, à l'ischémie déterminée par l'évolution vers l'oblitération du processus artériel.

La biopsie musculaire constitue un test diagnostique valable de la périartérite noueuse. En l'absence de lésions vasculaires caractéristiques, la présence de lésions dégénératives en foyers du muscle peut être considérée, à l'appui des données cliniques, comme un bon élément d'orientation pour le diagnostic de périartérite noueuse.

La biopsie musculaire n'est pas en état de fournir des indications pronostiques valables, quant à l'entité, au degré de diffusion, au stade d'évolution des lésions observables dans le muscle.

D- POLYARTHRITE CHRONIQUE RHUMATISMALE

ET SCLÉRODERMIE.

La sclérodermie peut s'exprimer par une polyarthrite chronique présentant des caractères particuliers.

Le facteur rhumatoïde est fréquemment rencontré dans les sclérodermies avec ou sans manifestations articulaires : 22 % de réactions au Latex positives pour RODNAN, 40 à 50 % pour COSTE.

La Polyarthrite chronique évolutive peut présenter, par ailleurs, des modifications sclérodermi-formes des extrémités. Mais, dans ce cas, on note une absence de sclérodactylie et d'atteinte dermique.

TUFFANELLI et WINKELMANN, dans leur série de 727 cas de sclérodermie, trouvent une association avec la polyarthrite chronique rhumatismale chez 31 malades : 29 femmes, 2 hommes.

TRAUT et CAMPIONE notent que, dans les biopsies musculaires de malades atteints de polyarthrite chronique rhumatismale, on peut trouver des anomalies semblables à celles des dermatomyosites.

E- SYNDROME DE RAYNAUD ET SCLÉRODERMIE. *****

GRASSET et APOLINARIO (Montpellier, 1878) publient un article sur l'association sclérodermie - asphyxie locale des extrémités. Ils nous disent :

"Le fait que nous avons observé et quelques autres déjà publiés, que nous en rapprocherons, nous paraissent démontrer qu'il y a de grandes affinités entre la sclérodermie et l'asphyxie locale ; qu'en tout cas, ce ne sont pas là des maladies distinctes et séparées, mais simplement des syndromes cliniques qui peuvent parfaitement se trouver réunis chez le même sujet."

Nous empruntons à LANGERON et CROCCEL les lignes suivantes, qui situent la place du phénomène de Raynaud dans le cadre de la sclérodermie parmi les fréquentes associations pathologiques dans lesquelles il entre.

Définition :

Réaction vaso-motrice particulière, pouvant être provoquée par différents mécanismes, mais survenant généralement sur un terrain prédisposé, difficile certes à définir, mais dont le principal caractère paraît être une "hypersusceptibilité vaso-motrice".

L'association sclérodermie - maladie de Raynaud est assez fréquente. Nous pensons que l'on peut schématiser les faits et leurs rapports réciproques en les envisageant de la manière suivante :

1°- La maladie sclérodermique primitive, qui peut se compliquer de manifestations vasculaires du type phénomène de Raynaud.

2°- Les modifications cutanées digitales, péribuccales et parfois plus diffuses, qui peuvent être observées au cours de l'évolution d'une maladie de Raynaud. Il serait plus clair de les désigner sous le nom d'"atrophie cutanée par sclérose ischémique".

3°- L'apparition du phénomène de Raynaud au niveau des extrémités des doigts, plus rarement du nez, paraît conditionnée par les altérations histologiques de la sclérodermie, prédominantes au niveau du tissu cellulaire sous-cutané.

La présence de concrétions calcaires (syndrome de Thibierge-Weissenbach) ne modifie pas les données du problème ; on est seulement frappé par les rapports chronologiques et topographiques qui unissent les troubles circulatoires locaux et la précipitation des sels calcaires dans le tissu cellulaire sous-cutané. Le phénomène de Raynaud précède l'apparition des concrétions qui siègent dans les territoires où le trouble vasculaire est prédominant.

Atrophie cutanée secondaire : modifications cutanées secondaires à une ischémie prolongée.

Certaines observations rapportent la survenue concomitante et l'évolution tout à fait parallèle de sclérodermie polyarthritique et de maladie de Raynaud. On est tenté de considérer, dans ces cas, qu'il s'agit bien d'une même maladie dont l'expression serait à la fois vasculaire et tissulaire.

F- SYNDROME DE SJÖGREN ET SCLÉRODERMIE. *****

Décrit par l'auteur en 1933, il se définit par l'association suivante :

- sécheresse et atrophie de la conjonctive, la cornée, la muqueuse nasale et buccale, la langue, du pharynx, du vagin ;

- hypersécrétion gastrique et des autres glan-

des exocrines ;

- parotidite non suppurée à rechutes.

Le syndrome est plus fréquent chez la femme après la ménopause.

Deux examens simples permettent d'en faire le diagnostic :

- 1- le test de Schirmer,
- 2- l'examen à la lampe à fente après coloration au Rose Bengale.

Il est fréquemment associé à une atteinte articulaire (9 à 60 % des cas, suivant les auteurs) quelconque et en particulier à la polyarthrite rhumatoïde. Son association avec la sclérodermie a été signalée depuis longtemps et notamment par SHELDON (1939, premier cas décrit), LERICHE, RAMAGE et KINNEAR-HOLM.

TUFFANELLI et WINKELMANN dénombrent 15 cas dans la littérature mondiale, en 1962, et 7 cas dans leur série de la Mayo Clinic (1935-1958).

Il se voit également au cours d'autres connectivites :

- périartérite noueuse,
- lupus érythémateux disséminé.

Par ailleurs, HEATON note la présence de cellules L.E. dans le sang de malades présentant un syndrome de Sjögren.

L'augmentation de volume de la parotide, sans signes oculaires, se voit dans la sclérodermie, ainsi que dans le lupus érythémateux disséminé (KAPOSI, 1872).

Il faut enfin noter les liens étroits entre syndrome de Sjögren et syndrome de Mickulicz.

JONES suggère que le syndrome a, dans certains cas, des caractères d'une maladie auto-immune comme la maladie d'Hashimoto.

G- SYNDROME DE THIBIERGE-WEISSEN-BACH ET SCLÉRODERMIE.

THIBIERGE et WEISSEN-BACH, dans leur description princeps, nous font remarquer :

"La calcification n'est que l'aboutissant d'un processus anatomique antérieur.

"La présence de concrétions calcaires, mais bien plus encore la coexistence de lésions cutanées, sous-cutanées et musculaires, en connexion plus avec la sclérose diffuse qu'avec les concrétions, entraînent une impotence fonctionnelle plus ou moins considérable.

"La seule coexistence des deux processus dont l'observation isolée est assez rare, la sclérodermie et les concrétions calcaires sous-cutanées, retrouvée dans un assez grand nombre d'observations, mais surtout l'évolution parallèle des deux processus, montrent déjà au point de vue clinique qu'il s'agit là, non seulement d'une coïncidence, mais vraisemblablement de rapports plus étroits".

Par ailleurs, les auteurs insistent sur l'importance de l'atteinte musculaire dans les observations qu'ils présentent. Ils concluent ainsi :

"Le processus de calcification ne constitue, en réalité, qu'une variante symptomatique de la sclérodermie, un épiphénomène au cours du processus sclérodermique."

T A B L E A U N° VI

	PERIARTERITE NOUEUSE	DERMATO- MYOSITE	SCLERODERMIE	LUPUS ERYTHÉMATÉUX DISSEMINÉ	POLYARTHRITE RHUMATOÏDE
Atteinte musculaire	++	+++	++	+	+
Atteinte cutanée	+	++	+++	++	+
Atteinte nerveuse périphérique	+++	+	0	0	+
Atteinte articulaire	+	+	++	+	+++
Atteinte rénale	+++	0	+	+	0
Atteinte cardio-vasculaire	+++	+	++	++	++
Atteinte pulmonaire	++	+	++	+	+
Atteinte oeso-gastro- intestinale	+++	+	+++	0	0

Syndrome de Raynaud	0	+	+++	+	++
Syndrome de Sjögren	+	+	++	++	+++
Syndrome de Thibierge			++		
Agammaglobulinémie	0	+	+	0	++

CONCLUSIONS

I / - Nous avons étudié l'atteinte du muscle strié dans les sclérodermies, chez huit malades atteints de sclérodermie ayant été hospitalisés dans le Service de Rhumatologie du Professeur S. DE SEZE.

Il ne s'agit donc pas d'une étude prospective ni d'une série homogène, mais simplement à titre d'exemple huit observations illustrant un travail consacré à cette atteinte, parmi lesquelles il y a :

- un cas de sclérodermie localisée,
- six cas de sclérodermie diffuse,
- un cas de sclérodermatomyosite.

II / - Du point de vue clinique :

L'atteinte musculaire est retrouvée dans les huit cas étudiés. Elle est variable quant à son intensité, son étendue et son évolution.

Les muscles les plus touchés sont ceux de la ceinture scapulaire, du cou et des jambes.

La douleur est le plus souvent de type inflammatoire, spontanée et provoquée.

La douleur musculaire prédomine souvent à la phase initiale et à la phase terminale de la maladie. Lui fait suite une amyotrophie, plus ou moins sévère, non constante, parallèle à la gravité de la maladie.

III / - Une étude anatomo-pathologique, par biopsie musculaire, a été pratiquée chez quatre de nos malades. Une seule fois, elle a permis d'objectiver une atteinte musculaire et l'aspect histologique était compatible avec le diagnostic de sclérodermie. Il s'agissait d'une sclérodermie à la phase terminale.

IV / - L'étude électromyographique a été pratiquée chez sept de nos malades.

L'électrodiagnostic classique a montré, dans trois cas, une hypo-excitabilité galvanique avec conservation de l'excitabilité par les chocs brefs.

L'électromyogramme nous a donné des résultats assez concordants :

- tracé de contraction trop riche pour l'effort demandé,
- faible voltage,
- potentiels d'unité motrice très polyphasiques et souvent déchiquetés.

Dans les cas étudiés, l'atteinte musculaire a pu être objectivée à des degrés divers ; une atteinte neurogène a pu être formellement éliminée.

V / - En ce qui concerne l'étude biologique :

- On a recherché le taux de l'aldolase sérique chez cinq malades. Dans trois cas, celui-ci était augmenté et semblait parallèle au degré de l'atteinte musculaire. Par ailleurs, les taux des transaminases et la créatine-phosphokinase étaient normaux.

- La créatinurie a été trouvée augmentée dans un cas, mais il s'agissait d'une sclérodermatomyosite.

Les taux de la créatinine dans le sang et dans les urines étaient normaux.

VI / - Dans une deuxième partie de notre travail, nous avons confronté nos résultats avec ceux de la littérature et noté que, malgré notre courte série, nous avons retrouvé les caractères principaux de l'atteinte musculaire sclérodermique telle que la décrivent les différents auteurs qui l'ont étudiée.

a)- Etude clinique :

Sclérodermie localisée : L'atteinte musculaire, sous-jacente aux zones sclérodermiques, se traduit par une atrophie et une consistance fibreuse des muscles. Cependant, la participation musculaire est rare dans cette forme.

Sclérodermie progressive : L'atteinte musculaire peut être sous-jacente aux lésions sclérodermiques; d'autres fois, elle peut être diffuse, généralisée ou systématisée à certains groupes musculaires. Elle apparaît le plus souvent après une longue période de troubles vaso-moteurs et acro-asphyxiques. Elle se traduit par une faiblesse musculaire associée ou non à des douleurs, le plus souvent généralisées, parfois à type de crampes, touchant surtout les muscles proximaux et en particulier la ceinture scapulaire. Les muscles de l'avant-bras sont souvent intéressés, là où l'atteinte cutanée et articulaire est importante. Enfin, se constitue une amyotrophie, parfois diffuse, le plus souvent systématisée, atteignant les muscles situés au voisinage des articulations, dont la synoviale est atteinte.

Cette atteinte, parfois évidente, est souvent difficile à objectiver ; d'autres fois, elle est totalement latente.

Sclérodermie oedémateuse de Hardy : Cette forme est très proche des dermato-myosites. L'atteinte musculaire est relativement fréquente. Les muscles atteints sont presque toujours sous-jacents aux zones sclérodermiques. Tous les muscles peuvent être atteints, mais les muscles des membres, et en particulier ceux des bras, sont les plus touchés.

a)- Etude biologique :

- Enzymes sériques : Seul le taux de l'aldolase semble être fréquemment augmenté.

- Créatine : Son taux est nettement augmenté dans plus de la moitié des cas, à un moment donné de l'évolution de la maladie.

c)- Etude histo-chimique :

Réalisée récemment sur un nombre restreint de biopsies musculaires, elle n'a pu donner de résultats concluants. Elle portait sur les phosphatases acides, sur des enzymes oxydatifs (N.A.D. diaphorase), sur les phosphatases alcalines des capillaires.

d)- Etude anatomo-pathologique :

Les lésions musculaires de la sclérodermie sont d'un diagnostic difficile au stade initial de la maladie. Elles sont indépendantes de l'état de la peau qui les recouvre. L'atteinte la plus fréquente est représentée par ce que la fibrose interstitielle et péri-vasculaire, des infiltrats inflammatoires péri-vasculaires, atrophie, nécrose et dégénérescence des myofibrilles.

Qu'il s'agisse des formes oedémateuses ou des formes progressives, le tableau histologique est le même.

Le parenchyme n'est atteint qu'au contact des cellules lympho-histiocytaires et au moment de leur envahissement.

e)- Etude en microscopie électronique :

Certains auteurs ont trouvé une atteinte tant au niveau des capillaires qu'à celui de la fibre musculaire.

D'autres ne trouvant aucune altération significative.

f)- Etude électromyographique :

Dans la sclérodermie généralisée, les anomalies électromyographiques dépassent les limites des lésions sclérodermiques ; elles ont leur plus grande intensité au niveau de la musculature proximale. L'intensité des lésions électriques est en rapport étroit avec le degré de l'évolution de la maladie au moment de l'observation.

Dans les sclérodermies localisées, la souffrance musculaire donne des altérations électromyographiques plus discrètes, localisées uniquement aux zones sous-jacentes à l'atteinte sclérodermique.

VII / - Au terme de cette étude, nous pensons que l'atteinte musculaire est un facteur important dans l'évolution de la maladie sclérodermique. Sa mise en évidence doit systématiquement être tentée, au même titre que les atteintes viscérales de la maladie.

Mais il est intéressant de noter que, dans l'état actuel de nos connaissances, elle n'a pas une individualité assez marquée pour permettre, à elle seule, de différencier l'atteinte musculaire de la sclérodermie de celle des autres grandes connectivites majeures.

VU & PERMIS D'IMPRIMER :

Le Recteur
de l'Académie de Paris,
Robert MALLET

Le Doyen honoraire,
Administrateur provisoire
de la Faculté de Médecine,

G. BROUET

Le Président de
la thèse,
S. DE SEZE

B I B L I O G R A P H I E

- ADAMS (R.D.), DENNY-BROWN (D.), PEARSON (C.M.) -
Diseases of muscle. (Ed. 2) - New-York Hoeber
Medical Division, Harper 1962, 414-469.
- ADAMS (R.D.) - Disorder of the motor unit.- Baltimo-
re, Williams and Wilkins, 1961, vol. 38.
- ALIBERT (J.L.) - Précis théorique et pratique sur les
maladies de la peau.- Vol. 2, Caille et Ravier,
Paris, 1818, 168-170.
- BAEHR (G.) and POLLACK (A.) - Disseminated lupus ery-
thematosus and diffuse scleroderma.- J.A.M.A.,
1947, 134, 1168-1174.
- BALL (B.) - 1°- Compte rendu séances Soc. Biol. 23 :
43, 1871.
2°- Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris 11:
96, 1875.
3°- Article Sclérodémie, Dictionnaire
encyclopédique, 3e série, T. VIII, 717-718.
- BANKS (B.M.) - Is there a common denominator in P.S.
S., D., D.L.E., the Libman Sachs syndrom and
P.N.- New-England J. of Med. 1941, 225 : 433-
444.
- BARBERA (V.), MALAGUZZI-VALERI (G.) - Il muscolo
striato nelle cosiddette malattie del colla-
geno. Nota I, Reumatismo 1953, 6, 337 ss.
Nota II, " 1954, 1, 18 ss.
Nota III, " 1956, 4, 184 ss.

- BERGOLIGNAN (H.), ARNE (L.), GUENIN (A.), TEXIER (L.) -
Sclérodermie progressive, dystrophie musculaire,
syndrome endocrinien.- Soc. Fr. Neuro., 4 Mai
1950.
- BLACK (R.L.) - The characterisation of P.N., D. and
P.S.S.-
- BOULET (P.), SERRE (H.), MIROUZE (J.) - Polymyosite
atrophique et rétractile avec ostéoporose ma-
jeure. Manifestations exclusives d'une P.N.-
Rhumatologie 1956, 170-172.
- BOUREL (H.) - Les formes rhumatismales de la maladie
sclérodermique.- Rhum. 1954, 4 : 181.
- BOUTTIER (E.) - Sur la sclérodermie.- Thèse Paris,
1886/87, 62.
- BROCK (W.G.) - Dermatomyositis and diffuse scleroder-
ma.- Arch. of Derm. and Syph. Chicago, 1934,
30 : 227-240.
- CABANEL (G.), VOOG (R.), PHELIP (X.) - La S.S.P.-
Journal de Médecine de Lyon, N° 1137, 1968,
245-66.
- CHRISTIANSON (H.B.), O'LEARY (F.A.) and POWER (M.H.) -
Urinary excretion of creatine and creatinine
in dermatomyositis.- J. Invest. Derm., 27 :
431, 1956.
- CIVATTE (J.) - Sclérodermies.- Presse Médicale, 1962,
70, 129.
- COSTE (F.), DELBARRE (F.), CHOURAKI (L.), SAPORTA (L.) -
La sclérodermie en milieu rhumatologique.- Rev.
Rhum. 1965, 32, 16.
- COSTE (F.) - Réflexions sur un cas de dermatomyosite.
Diagnostic différentiel avec la sclérodermie.-
Rev. du Rhum., Avril 1965.
- COUDOUX (V.) - A propos d'une association scléroder-
mie - polymyosite.- Thèse, dact., Paris, 1959.

- CREYX (M.), LENG-LEVY (J.), DAVID-CHAUSSE (J.) - Lupo-érythémato-viscéríte maligne avec participation musculaire.- J. Méd. Bordeaux 1953, 130 : 1084-1086.
- CRUICKSHANK (B.) - Focal lesions in skeletal muscles and peripheral nerves in rheumatoid arthritis and other conditions.- J. Path. Bact. 64, 21, 1952.
- CURZIO (C.) - Discussioni anatomico-pratiche di un raro e stravagante morbo cutaneo in una giovane donna felicemente curato in questo grande Ospedale degl' Incurabili, Giovanni di Simone Napoli 1753. Traduction Vandermonde, Vincent, Paris, 1755.
- DANIELS (L.), WILLIAMS (M.) and WORTHINGHAM (C.) - Muscle testing. Techniques of manual examination. Philadelphia and London, W.S. Saunders Company, 1964.
- DERCUM (F.X.) - On scleroderma and chronic rheumatoid arthritis.- Nerv. Ment. Dis. 25 : 703, 1898.
- DESMARAIS (M.H.L.), GIBSON (J.), KERSLEY (G.D.) - Muscle histology in rheumatic control cases.- Ann. Rheum. Dis. 7, 132, 1948.
- DINKLER (M.) - Zur lehre von der sklerodermie.- Deutsch. Arch. Klin. Med. 48 : 514, 1891.
- DOSTROVSKY (A.) - Progressive scleroderma.- Arch. of Derm. and Syph. 1947, T. 55, I-II.
- DOWLING (G.B.), GRIFFITHS (W.J.) - Dermatomyositis and progressive scleroderma.- The Lancet, 1939, 1424.
- DOWLING (G.B.) - 1°- Two cases of diffuse scleroderma, sclerodactylia and myositis.- Proc. Roy. Soc. Med. London 32 : 256, 1938-1939.
2°- Brit. J. Derm. 67, 275, 1955.

- DUBIAU - Les manifestations musculaires au cours des sclérodermies. 1954-55, Thèse Bordeaux.
- DUBOIS (E.L.) - Lupus erythematosus.- New-York Blakiston, Mc. Grow-Bill, 1966, 159-162.
- DUPERRAT (B.) - Les sclérodermies.- Presse Médicale, 1953, 19, 387.
- DUPERRAT (B.), COSTE (F.) - Sclérodermies.- Journées rhumatologiques de Cochin, 24 Mars 1965.
- DUPERRAT (B.), CHEIK (Cherif) - Sclérodermie en bande avec participation musculo-aponévrotique, d'origine traumatique, avec dissémination secondaire de plaques de morphées.- Bull. Soc. Fr. Derm. Syph. 1963, 70, 817.
- ELLERMANN (M.) - Sclérodermie aiguë avec fortes altérations musculaires chez un enfant.- Acta Derm. Vénér. 1942, 23 : 117-126.
- FANTONETTI - Annali universali d'Omodei, Janvier 1837.
- FITCH (D.D.) and SINTON (D.W.) - A study of creatine metabolism in diseases causing muscle wasting.- J. Clin. Invest. 43 : 444, 1964.
- FORGET - Mémoire sur le chorionitis ou la sclérosténose cutanée.- Gazette Médicale de Strasbourg, Juin 1847.
- FRENEAUX (B.) - Contribution à l'étude des manifestations ostéo-articulaires des sclérodermies, des polymyosites et des péri-artérites noueuses.- Thèse Paris, 1962.
- GARCIN, LAPRESLE, GRUNER, SCHERRER - Rev. Neurol., 1955, 92, 465.
- GOETZ (R.H.) - The pathology of P.S.S.- Clin. Proc. S. Afr. Capetown, 1945, 4, 337.

GOLDSCHMIDT - Gangrène symétrique et sclérodermie.-
Revue de Médecine, Mai 1887, 401.

GRASSET (J.), APOLINARIO (B.) - Contribution à l'étude de la sclérodermie et de ses rapports avec l'asphyxie locale des extrémités.- Montpellier Médical, T. XL, N° 1, 1878.

GRZYBOWSKI - Les rapports entre la poikilodermie, la sclérodermie et la dermatomyosite.- Przegląd Derm. 1937, I.

GUY (E.) - L'électromyogramme dans les D.M.- Diplôme d'Electroradiologie, Paris, 1950, dact., 40 p.-

HARDY - Sclérodermie oedémateuse.- Gaz. Hôp., 1877, N° 28 et 31, 217 et 242.

HARPER (A.) - Précis de Biochimie.

HAUSMANOVA - PETRUSEWICZ - Przegląd Dermatologii 53, 5-10, Janv.-Feb. 1966.

HEDINGER (Ch.) - Zür pathologie der skelett. muskulatur.- Schw. Med. Wochensch., 1950, 135.

HEYDENREICH in PARISOT - Pathogénie des atrophies musculaires.- Thèse d'Agrégation, Paris, 1886, 80.

HUTCHINSON (J.) - 1°- On morphea, diffuse scleroderma, and allied diseases.- Arch. Surg. London 2 : 25, 1890.
2°- British Med. Journ. 1888, II, 1389.

ISHIZAKI (T.) - Histopathological aspects on P.S.S.- J. Japon. Rheum. Ass. 1966, 7, 60.

KAHN (M.F.), RYCKEWAERT (A.), ROUSSELET (F.), DE SEZE (S.) - Etude de vingt cas de sclérodermie observés dans un Service de rhumatologie.- Rev. du Rhum. 1965, 32/1, 2, 9.

KLEMPERER (P.), POLLACK (A.), FAZAR (C.) - Diffuse collagen disease, disseminated ante lupus erythematosus and diffuse scleroderma.- J.A.M.A. 1942, 119, 331-332.

KLEMPERER (P.) - Anatomie pathologique des maladies du collagène. 7me Congrès Int. des Mal. Rhum., New-York, 1949.

KOSMINSKA (A.) - Przegl. dermat. 50, 515, 1963.

KURE (K.), YAMAGATA (K.), TSUKADA (S.), HIYOSHI (J.) - Passagestörung des oesophagus bei sklerodermie und dystrophia musculorum progressiva.- Klin. Wschr. 15 : 516, 1936.

LAMIRAUD (P.) - Contribution à l'étude de l'atteinte musculaire dans la lupo-érythémato-viscérite maligne.- Thèse Bordeaux 1953/54, N° 186.

LANGMEAD (F.S.) - The relationship between certain rare diseases : generalized scleroderma, calcinosis, dermatomyositis, myositis fibrosa.- Arch. Pediat. 40, 212, 1930.

LAURENT - La sclérodermie oedémateuse. 1956/59, Thèse Bordeaux.

LE COULANT (P.), TEXIER (L.) - Sclérodermie, in E.M. C. (Dermatologie).

LE COULANT (P.), TEXIER (L.) - Etude histologique du muscle dans les dermatomyosites et les syndromes voisins.- Ann. Derm. Syph. 84, 377, 1957.

LE COULANT (P.), TEXIER (L.) - Les manifestations musculaires au cours des sclérodermies.- Bull. Soc. Fr. Derm. Syph. 1957, 64, 624.

LE COULANT (P.), TEXIER (L.) - Essai de différenciation des lésions du muscle dans les dermatomyosites et les syndromes voisins.- Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph. 1953, 60, 145-147.

- LEINWAND (I.) - Generalized scleroderma report with autopsy.- Ann. Inter. Med. 1951, 34, 226.
- LEINWAND (I.), DURYEE (A.W.), RICHTER (M.N.) - Scleroderma (150 cas).- Ann. Inter. Med. 41 : 1003, 1954.
- LEWIN (G.), HELLER (J.) - Die sklerodermie.- Berlin, A. Hirschwald, 1895, 169-171.
- LUGHT (Van der) - Dermatomyositis and sclerodermia.- Dermatologica, 1948, 37.
- MAURICE (P.A.) - Recherche des lésions musculaires dans 46 cas de maladie du collagène.- Rev. Fr. Et. Clin. et Biol. 1956, 17, 772-788.
- MEDSGER (Th.A.Jr.), RODNAN (G.P.), MOOSY (J.), VESTER (J.W.) - Skeletal muscle involvement in P.S.S. (Scleroderma).- Arthritis and Rheumatism, vol. II, N° 4, Aug. 1968.
- MELIS (M.), DE MARCO (S.), NATALE (P.), LUCHERINI (I.) - Sclérodermie L.E. positive avec artériopathie productive nécrosante diffuse.- Minerva Medica 1963, 54, 3302.
- MERY (H.) - Anatomie pathologique et nature de la sclérodermie.- Thèse Paris, G. Steinheil, 1889.
- MESSIMY (R.), DUPERRAT (B.), SIGNORET (J.L.), GALLOT (H.M.) - Raideur du cou d'une sclérodermie généralisée.- La Presse Médicale 1964, 72, 3009.
- MESSIMY (R.), DUPERRAT (B.), SIGNORET (J.L.), GALLOT (H.M.) - Raideur du cou révélatrice d'une sclérodermie généralisée.- Presse Médicale 1964, 72, 3009-3012.
- MICHALOWSKI (R.), KUDEJO (J.) - Electron microscopic observations on skeletal muscle in diffuse scleroderma.- The British Journal of Dermatology, 1966, 78, 24.

- MILLER (J.), MORGAN (H.) - Lupus erythematosus alls in scleroderma. Report of a cases and analysis of the phenomenon.- U.S. Armed Forces Med. J. 1960, 11, 148-151.
- MORRISON (L.R.), SHORT (C.L.), LUDWIG (A.O.) and SCHWAR (R.S.) - Neuromuscular system in rheumatoid arthritis : electromyographic and histologic observations.- Amer. J. Med. Sci. 214: 33, 1947.
- NIXON (J.A.) - Sclerodermia and myositis.- Lancet 1 79, 1907.
- MORTON (W.), HURD (E.), ZIFF (M.) - A capillary abnormality in scleroderma.- Arthritis Rheum. 9, 870, 1966.
- O'LEARY (P.A.), LAMBERT (E.H.) and SAYRE (G.P.) - J. Inv. Derm. 24, 301, 1955.
- O'LEARY (P.A.), NORRLAND (K.) - A clinical study of 103 cases of scleroderma.- Ann. J. Med. Sc. 180, 95, 1930.
- ORABONA (M.L.) et ALBANO (O.) - Systemic progressive sclerosis (or visceral scleroderma). Review of the Literature and report of cases.- Acta Med. Scand. 1957, 160. Suppl. 333.
- PAGEL (W.) et TREIP - Viscero cutane one collagenosis. A study of intermediate forms of dermatomyositis, scleroderma and disseminated lupus erythematosus.- Journal of Clinical Pathology 1955, 8, 1.
- PANGARD (J.O.) - P.K., D. y esclerodermia.- Rev. Argent. Reum. 25, 158-170, 1960.
- PEARSON (C.M.) - Incidence and type of pathologic alterations observed in muscle in a routine autopsy survey.- Neurology 9, 757, 1959.

- PENDE (G.), DE CARLO (M.) - La miopatia sclerodermica (Caspelt : clinico-electromiografici ed istopatologici).- Arch. Maragliano Pat. Clin., 18, 577, 1962.
- PENDE (G.) - La sclerodermia.- Arch. Maragliano, 17, 533-572, 1961.
- PUISSANT (A.), FISHER (R.), DELAIRE (P.L.) - La sclérodémie et ses traitements.- La Revue de Médecine, N° 19, Nov. 1966.
- BADERMECKER (Mme) - Sur une forme chronique à évolution fatale de dermatomyosite avec sclérodermie. - J. Belge de Neuro. et de Psych. 1940, T. 40, 83-97.
- RAKE (G.) - On the pathology and pathogenesis of scleroderma.- Bull. Hopkins Hosp. 48, 212, 1930.
- RAYNAUD (M.) - De l'asphyxie locale et de la gangrène symétrique des extrémités. 1862.
- Nouvelles recherches sur la nature et le traitement de l'asphyxie locale des extrémités. 1874.
- Gangrène symétrique des extrémités.- Nouveau Dictionnaire de Médecine et de Chirurgie pratiques, vol. 15, J.-B. Baillière et fils, Paris, 1872, p. 636.
- RENZI (S. de) - La mesenchimopathia sclerodermica.- Omnia medica, ed. Pise.
- RODANAN (G.P.), MEDSGER (T.A.) - Musculo-skeletal involvement in progressive systemic sclerosis.- Bull. Rhum. Dis. 1966, 17, 419.
- ROWELL (N.R.) - L.E. cells in P.S.S.- Ann. Rheum. Dis. 1962, 21, 70-75.
- SANDBERG (A.A.), HECHT (H.H.) and TYLER (F.H.) - Studies in disorders of muscle. The site of

creatine synthesis in the humour.- Metabolism
2 : 22, 1953.

SAPORTA (L.) - Manifestations et signes articulaires
des sclérodermies.- Thèse Paris, 1965.

SAPORTA (L.), GUIRAUDON (C.), DELBARRE (F.) et COSTE
(F.) - Le "rhumatisme" sclérodermique. Etudes
chimiques, biologiques et histologiques.- Bull.
Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris, 1967, 118, 669.

SCHOLEFIELD (R.E.), WEBER (F.P.) - A case of sclero-
dactylia with subcutaneous calcaneous concre-
tions.- Brit. J. Derm. 23 : 276, 1911.

SCHULLER PEREZ (A.) - Sclérodermie avec arthrite rhu-
matoïde et phénomène L.E. positif.- Revista
clinica spagnola, Madrid, 1965, 99, 57.

SCHULTZ (R.) - Sclérodermie, morbus addisonii und
muskelatrophie.- Neurologisches Centralblatt,
1889.

SEZE (S. de), RYCKEWAERT (A.), KAHN (M.F.), DEBEYRE
(N.), HUBAULT (A.), FRENEAUX (B.) - Etude de
20 cas de sclérodermie observés dans un Servi-
ce de rhumatologie.- I- Etude clinique.- Rev.
du Rhum. 1965, 32/1-2-3.

SEZE (S. de), ORDONNEAU (P.), HUREZ (M.), BELL (J.) -
Syndrome de T.W. et calcinose généralisée.-
Rev. du Rhum. 1952, 19, 137-142.

SHEARN (H.A.) - Sjögren's syndrome in association with
scleroderma.- Ann. Int. Med., 52, 1352-1362, 1960.

SIGUIER (F.) - Les maladies vedettes.- 1 vol., Mas-
son éditeur, Paris, 1957.

SOKOLOFF (L.), WILENS (S.L.), BUNIM (J.J.) and Mc
EWEN (C.) - Diagnostic value of histologic
lesions of striated muscles in rheumatoid ar-
thritis.- Amer. J. Med. Sc. 219 : 174, 1950.

STEINER (G.) and CHASON (J.L.) - Differential diagnosis of rheumatoid arthritis by biopsy of muscle.- Amer. J. Clin. Path. 18, 931, 1948.

TALBOTT (J.H.), FERRANDIS (R.M.) - Collagen diseases. - Grune and Stratton, Inc., New-York, 1956, 137.

TEXIER (L.) - Le problème des dermatomyosites.- Thèse Bordeaux, 1950, N° 84.

TEXIER (L.), MALEVILLE (J.) et LAURENT (H.) - De la sclérodermie oedémateuse.- Journal de Médecine de Bordeaux, N° 12, Déc. 1960.

THIBIERGE (G.) - Contribution à l'étude des lésions musculaires dans la sclérodermie.- Revue de Médecine, 1890, T. 10, 291-306.

THIBIERGE (G.) and WEISSENBACH (R.J.) -
1°- Une forme de concrétions calcaires sous-cutanées en relation avec la sclérodermie.- Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris 30, 10, 1910.
2°- Concrétions calcaires sous-cutanées et sclérodermie.- Ann. Derm. Syph. Paris, 2 : 129, 1911.

THIERS (H.), MOULIN (G.), FAYOLLE (J.) - Revue des causes de la mort au cours des sclérodermies.- Journal de Médecine de Lyon 1964, 45, 2153.

TUFFANELLI (D.L.) and WINKELMANN (R.K.) - 1°- Etude de 727 cas.- Arch. Derm. 1961, 84, 359.
2°- La sclérodermie et ses rapports avec les collagénoses, dermatomyosites, lupus érythémateux, arthrite rhumatoïde et syndrome de Sjögren.- Amer. J. Med. Sci. 1962, 248, 133.

TUFFANELLI (D.L.), MARMELZAT (W.L.), DORSEY (G.S.) - Linear scleroderma with hemi-atrophy report of 3 cases associated with collagen vascular disease.- Dermatologica, Bâle, 1966, 132, 1, 51.

VAN BOGAERT (L.), RADERMECKER (Mme) - Acta Neurol.
Psych. Belg. 1954, 54, 1.

VILLIAUMEY (J.), CHILLOT (A.) - Quand faut-il penser
à une collagénose ?- Le Monde Médical, N°1047,
Janv.-Fév. 1968.

WALTON (J.N.) - Disorders of voluntary muscle.-
Boston, Little, Brown 1964, 255-274.

WESTPHAL (C.F.O.) - Zwei Fälle von schlerodermie.-
Casuistik Charité Annalen, Berlin, 3 : 341-360,
1876.

WOLTERS (M.) - Beitrag zur Kenntniss der sclerodermie.-
Arch. Derm. Syph. 24, 695-943, 1892.

ZIFF (M.) - Genetics, hypersensitivity and the connec-
tive tissue diseases.- Amer. J. Med., vol. XXX,
Janv. 1961, N° 1.

